FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1912 — N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Maurice JUIF

Né à Cluny (Saône-et-Loire), le 21 décembre 1884

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

POULS LENT PERMANENT

D'ORIGINES CONGÉNITALE ET HÉRÉDITAIRE

President : M. TEISSIER, *professeur.*

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE

JULES ROUSSET

1, rue Casimir-Delavigne, et rue Monsieur-le-Prince, 12

1912

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN, M. LANDOUZY

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHA
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL TESSIER
Pathologie chirurgicale	X.
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	MARFAN
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LETULLE
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	DEBOVE LANDOUZY GILBERT CHAUFFARD
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	DEJERINE
Clinique chirurgicale	DELBET QUENU RECLUS SEGOND
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	N.
Clinique d'accouchements	BAR PINARD RIBEMONT-DESSAIGNE
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BALTHAZARD	DESGREZ	LENORMANT	PROUST
BERNARD	DUVAL (P.)	LEQUEUX	RATHERY
BRANCA	GOUGEROT	LERI	RETTERER
BRINDEAU	GREGOIRE	LOEPER	RICHAUD
BROCA (A.)	GUENIOT	MACAIGNE	ROUSSY
BRUMPT	GUILLAIN	MAILLARD	ROUVILLRE
CAMUS	JEANNIN	MORESTIN	SCHWARTZ
CARNOT	JOUSSET (A.)	MULON	SICARD
CASTAIGNE	LABBÉ (M.)	NICLOUX	TERRIEN
CHEVASSU	LANGLOIS	NOBECOURT	TIFFENEAU
CLAUDE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	ZIMMERN
COUVELAIRE	LECENE	OMBREDANNE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

Bien faible témoignage de ma profonde reconnaissance.

A MON FRÈRE ET A MA SŒUR

Très affectueux souvenir.

A MA FEMME

A MON PREMIER MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR RAFIN

Chirurgien de l'Hôpital Saint Joseph de Lyon
Président du XXV[e] Congrès de l'Association française d'Urologie

A MESSIEURS LES PROFESSEURS DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

GILBERT BALLET
GAUCHER

A MONSIEUR LE DOCTEUR LIAN

Ancien Interne, Lauréat des Hôpitaux de Paris
Chef de Clinique adjoint à l'Hôpital Beaujon

Il m'a aidé de ses conseils et m'a guidé dans la rédaction de ce travail. Je lui adresse l'hommage de ma vive reconnaissance,

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR QUÉNU

Chirurgien de l'Hôpital Cochin
Membre de l'Académie de médecine
Chevalier de la Légion d'honneur

M. LE PROFESSEUR ALBERT ROBIN

Médecin de l'Hôpital Beaujon
Membre de l'Académie de médecine
Commandeur de la Légion d'honneur

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LAUNOIS

Médecin de l'Hôpital Lariboisière
Chevalier de la Légion d'honneur

M. LE PROFESSEUR DE LAPERSONNE

Professeur de Clinique ophtalmologique
Chevalier de la Légion d'honneur

MONSIEUR LE DOCTEUR DOLÉRIS

Accoucheur des Hôpitaux
Membre de l'Académie de médecine
Officier de la Légion d'honneur

MONSIEUR LE DOCTEUR CATHALA

Accoucheur des Hôpitaux

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE TEISSIER

Professeur de Pathologie interne
Médecin de l'Hôpital Claude-Bernard
Chevalier de la Légion d'honneur

Respectueux hommage.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

POULS LENT PERMANENT

D'ORIGINES CONGÉNITALE ET HÉRÉDITAIRE

AVANT-PROPOS ET HISTORIQUE

Durant ces dernières années, de nombreux travaux on été faits sur le pouls lent permanent, et l'histoire clinique, ainsi que la physiologie pathologique de cette affection se sont singulièrement éclaircies ; on peut s'en rendre compte à la lecture de la remarquable thèse inaugurale d'Esmein, suivie de celles de Mesnager, Dumas, Birotheau. Ce dernier surtout s'est astreint à bien mettre en relief, dans son travail inspiré par Lian, les avantages que l'on peut tirer aujourd'hui des tracés graphiques et électrographiques au point de vue du diagnostic précis de la maladie d'Adams-Stokes, depuis que Mackensie en Angleterre, Vaquez et Esmein en France, ont vulgarisé l'emploi de la méthode.

Depuis Morgagni, qui le premier observa le ralentissement permanent du pouls (1761) et Adams qui incrimina la dégénérescence graisseuse du cœur, la théorie nerveuse, avec Halberton (1884), Charcot, Huchard, Debove, a régné en maitresse. Bien que Charcot admette que le pouls lent puisse aussi résulter d'affections cardiaques, il explique la plupart des cas par des altérations du bulbe et de la moelle ; il édifie sa théorie sur une précieuse expérience des frères Weber qui produisent un arrêt du cœur en diastole en sectionnant le nerf vague au cou et en excitant son bout périphérique. Huchard, lui, fait surtout intervenir l'ischémie bulbaire, très souvent liée à l'artério-sclérose. Pour Debove, l'auto-intoxication intervient souvent, et nombre de cas de pouls lents permanents relèvent de l'urémie, les accidents nerveux coïncidant souvent avec une rétention rénale.

Mais l'anatomie et la physiologie du cœur se sont précisées avec les travaux de Stanley Kent (1893), His (1893), Humblet (1904), Hering et Erlanger (1905), Tawara (1906), et Fahr (1907) ; ces travaux ont mis en évidence dans le cœur l'existence d'un faisceau auriculo-ventriculaire, musculaire pour les uns, neuro-musculaire pour les autres et qui préside aux contractions cardiaques ; physiologistes et cliniciens se sont alors attachés à l'étude normale et pathologique de ce faisceau, et ont pu vérifier sa lésion anatomique dans nombre de cas de maladie d'Adams-Stokes. Un grand nombre d'observations

cliniques, appuyées par des examens histologiques après autopsie, ou par des graphiques montrant une dissociation nette entre les contractions auriculaires et ventriculaires du cœur, donnent à penser que dans la grande majorité des cas, il y a à l'origine du syndrôme d'Adams-Stokes un trouble dans la conductivité du faisceau de His. Tout récemment, après tant d'auteurs étrangers, Vaquez et Esmein ont publié plusieurs observations où graphiques et autopsie révélèrent une lésion du faisceau auriculo-ventriculaire. Au début de cette année, Lian a publié deux observations de pouls lents permanents où les graphiques ont montré l'existence d'une dissociation complète. Il faut citer encore les observations de Josué, Gallavardin, Mollard et Dumas.

En même temps que se poursuivent ces intéressantes recherches sur la physiologie pathologique des bradycardies, tout le monde reste d'accord cependant pour ne pas assigner à la maladie d'Adams-Stokes le mécanisme exclusif de la dissociation auriculo-ventriculaire ; c'est l'emploi de la méthode graphique également qui permet de reconnaître dans certains cas un ralentissement global des cavités cardiaques ; il s'agit alors de bradycardie totale par excitation de la X paire ou imprégnation toxique du cœur (myocarde et cellules ganglionnaires nerveuses intra-cardiaques).

Mais, parmi tous ces travaux, bien peu ont apporté les secours de la méthode graphique et de la

vérification anatomique à l'étude du pouls lent permanent d'origine congénitale. Et pourtant cette dernière apparaît de jour en jour plus réelle, elle a toujours été admise, et tous les auteurs rapportent les cas de Haller, de Potain, de Blondeau. de Vigouroux, de Tripier ; mais aucun de ces cas ne fut suivi de vérification anatomique, et rien ne permet de dire nettement qu'ils furent bien d'origine congénitale, ni qu'elle fut leur pathogénie.

Fort heureusement, des observations récentes et s'accompagnant de graphiques ont été publiées dans ces dernières années et nous essayerons de rassembler dans ce travail les quelques données déjà acquises sur l'origine congénitale des bradycardies. Nous nous appuyerons sur les observations de Morquio et de Jacquier, sur celles, plus démonstratives parce que s'accompagnant de tracés graphiques ou électro-cardiographiques, de Van den Heuvel, de Fulton, Judson et Norris, de Taussig, de Gill, de Lian, de Gallavardin. Nous y ajouterons une observation personnelle ; M. Lian a bien voulu prendre le tracé graphique de notre malade, M. Bull son tracé électro-cardiographique. Nous les remercions bien vivement.

PREMIÈRE PARTIE

FORMES CLINIQUES DU POULS LENT

PERMANENT CONGÉNITAL

Avant que la méthode graphique n'intervienne dans l'étude des bradycardies d'origine congénitale, celles-ci n'étaient que mentionnées dans les traités classiques et les articles sur le pouls lent permanent ; « A côté du *pouls lent permanent pathologique*, dit André Petit, élément principal de la maladie d'Adams-Stokes, on peut ranger le *pouls lent permanent physiologique*, qui doit en être différencié avec soin. On rencontre parfois en effet, chez des sujets parfaitement bien portants et normalement constitués, une lenteur remarquable des pulsations. Celle-ci a pu être souvent constatée, dès l'enfance, et paraît être alors congénitale ; on a même signalé une certaine influence familiale sur la production de ce pouls lent physiologique. Les exemples n'en sont pas rares. Haller, Corvisart, Vigouroux, Potain, Rendu, etc.., en ont rapporté des exemples... Dans le pouls lent permanent physiologique, les pulsations radiales souvent réduites à 40, 30, et même 18 à 20 par minute, sont toutes égales, fortes, nettement mar-

quées, et l'on ne rencontre pas alors de battements cardiaques ou artériels avortés, intercalés dans les longues diastolés de ce pouls vraiment ralenti. »

Lorsqu'il s'agit de pouls lent permanent s'accompagnant d'accidents nerveux (syndrome d'Adams-Stokes) on ne parle plus de pouls lent congénital ; on considère le syndrome d'Adams-Stokes comme une affection de la seconde moitié de la vie, bien qu'on mentionne exceptionnellement des cas relevés chez des sujets de trente-quatre, vingt et même quinze ans.

Dans un article récent, Lian a critiqué cette manière de voir qui consiste à considérer comme physiologiques toutes les bradycardies qui ne s'accompagnent d'aucun accident nerveux et que l'on regardait comme congénitales. S'appuyant sur une observation personnelle et plusieurs observation étrangères, Lian montre bien qu'un pouls lent permanent peut relever d'une dissociation, bien que ne s'accompagnant pas d'accidents, et, par conséquent, peut être pathologique. Ce sont ces cas qu'il propose d'appeler *pouls lents permanents « solitaires »*. Il est d'autres cas où les accidents nerveux, après avoir existé, ont disparu.

Il est donc illogique d'opposer un pouls lent permanent physiologique et un pouls lent pathologique. Mais, parmi les pouls lents permanents, qu'ils s'accompagnent ou non d'accidents nerveux, il est intéressant de rechercher quels sont les caractères de ceux qui sont congénitaux.

Pour différencier tous ces faits de bradycardies permanentes, parfois extrêmes, coexistant toutes avec une santé parfaite, ne s'accompagnant ni de syncopes ni de vertiges, des cas accompagnés d'accidents nerveux, on ne peut donc plus garder l'ancienne classification en pouls lents physiologiques et pathologiques. Il faut faire intervenir une classification pathogénique, qui distinguera deux grands groupes de pouls lents permaments congénitaux. Les uns où il y a une dissociation auriculo-ventriculaire nette, démontrée pour la méthode graphique, et qui ont à leur origine une lésion hisienne; les autres où aucune dissociation n'existe entre les contractions auriculaires et ventriculaires : il s'agit alors de bradycardie congénitale totale.

CHAPITRE PREMIER

POULS LENT CONGÉNITAL

PAR DISSOCIATION AURICULO-VENTRICULAIRE

Nous citerons tout d'abord les observations, les faits s'accompagnant de graphiques étant de beaucoup les plus intéressants. Mais deux observations récentes, quoique antérieures à l'application clinique de la méthode graphique, nous paraissent intéressantes à rapporter ; elles paraissent indiscutables et comportent un réel enseignement pronostique. Ce sont celles de Morquio, et de Thiroloix et Jacquier. Le fait rapporté par Morquio, présente une autre particularité. C'est son caractère familial, car l'enfant observé et qui meurt au cours d'une attaque est le cinquième de huit frères et le quatrième des morts dans la même famille à la suite d'accidents semblables. Nous aurons à rapprocher, de cette observation, un autre fait que vient de rapporter Gallavardin.

OBSERVATIONS I ET II

Pr. Louis Morquio, *Sur une maladie infantile et familiale caractérisée par des modifications permanentes du pouls, des attaques syncopales et épileptiformes et la mort subite* (*In : Archives de Méd. des enfants*, n° 8, août 1901.)

Florent et Laurent X.., huit et cinq ans, sont amenés à l'hôpital par leur père parce que, comme trois de leurs frères déjà morts pour la même cause, ils ont des attaques qui leur viennent brusquement ; ils tombent par terre, généralement avec perte de connaissance, à toute heure du jour, rarement la nuit, et sous l'influence la plus insignifiante.

Le père a quarante-deux ans, la mère quarante-et-un ; ils disent qu'ils n'ont jamais été malades. Il n'existe pas de consanguinité. Ils s'occupent des travaux des champs. A part une tante qui était maniaque, avait des attaques convulsives et mourut folle, pas d'antécédents héréditaires jusqu'à leurs aïeuls et même leurs branches collatérales. Ils ont huit enfants :

L'aîné, dix- sept ans, n'a jamais eu de maladie,

Le second mourut *subitement* à dix ans,

Le cinquième, une fille, n'eut pas d'attaques, et mourut à six ans de fièvre typhoïde.

Le sixième et le septième sont Florent et Laurent.

Le huitième, un garçon de deux ans, reste bien portant.

Chez tous, les attaques se sont présentées à l'âge de quatre ans, se manifestant dans la même forme et avec les mêmes caractères que chez Florent et Laurent.

Antécédents personnels. — Florent, huit ans, né à terme

par accouchement normal ; allaité par la mère jusqu'à un an ; à ce moment, eczéma de la face et plaques sur le corps qui durent jusqu'à sept ans ; dentition normale, premiers pas à onze mois. Aucune autre maladie.

Depuis l'âge de quatre ans, beaucoup d'attaques survenant à intervalles variables, arrivant jusqu'à cinq en un seul jour, durant chacune un quart d'heure et même une heure ; d'autres fois il passe jusqu'à un mois et plus sans qu'il s'en produise. Elles sont généralement occasionnées par une émotion : tantôt l'enfant tombe comme mort, mou, pâle, sans connaissance, tantôt il devient raide et s'agite, perd ou non connaissance, reste endormi un moment et se réveille après en se plaignant de douleurs de tête.

Laurent, cinq ans, né à terme, allaité comme Florent ; premiers pas à un an, dentition normale ; aucune maladie. Première attaque à quatre ans, suivie de plusieurs autres.

Actuellement, malades bien constitués, crâne aplati postérieurement, aucune difformité. Voute palatine ogivale, dents bien implantées. Caractère apathique, réservé, méfiant. Vie à la campagne, sans instruction.

Pas de voussure de la région précordiale, pointe dans le quatrième espace, sous le mamelon. A l'auscultation, arythmie et lenteur des bruits du cœur, tons clairs, pas de souffles organiques ; à la base seulement, au foyer de l'artère pulmonaire, petit souffle mésosystolique, évidemment extra-cardiaque, et, même à ce foyer, on sent un dédoublement physiologique du deuxième bruit. Mêmes altérations que dans le cœur au pouls, inégal, irrégulier, alternant avec une lenteur manifeste, extrêmement variable.

Cet état morbide, un peu plus accentué chez Florent que

chez Laurent, mais présentant toujours une égalité parfaite dans le tableau clinique,se caractérise donc par des attaques syncopales et épileptiformes, et par des altérations du rythme cardiaque. Les *attaques syncopales* sont précédées d'un malaise, d'une sensation de vide, l'enfant sent les choses tourner autour de lui, et il tombe rapidement par terre, inerte, sans connaissance généralement, et sans se rendre compte de sa situation. Flaccide, en relâchement complet, la figure très pâle, étirée, les yeux enfoncés, entr'ouverts, lui donnent un aspect cadavérique ; les extrémités sont froides, le pouls petit, lent (environ 60) ; de cet état,qui dure quelques minutes, l'enfant sort tout stupéfié, ne parlant pas et pleurant ; la syncope peut être moins intense, être remplacée par un simple étourdissement et un vertige passager, non suivi de chute.

Après les attaques syncopales des premiers temps, qui se reproduisent toujours quelquefois, apparaissent les *attaques épileptiformes*. Sans cri initial, après une légère aura sensitive, une sensation de vide, l'enfant tombe brusquement à terre. La phase tonique est suivie de contractions, de petites secousses, qui n'arrivent pas à changer le membre de place ; la figure vultueuse,pâle au début, se congestionne ensuite, jusqu'à devenir cyanotique, avec de l'écume à la bouche ; l'enfant ne se mord pas la langue ; après deux ou trois minutes, période de râles avec profond sommeil. Mictions involontaires inconstantes.

Il suffit du plus petit dissentiment avec un autre enfant de la salle, de la plus petite surprise, de la moindre émotion, pour que ces deux sortes d'attaques se produisent (impression du bain, agitation du jeu, examen prolongé,prise

d'une observation, etc.). D'autres fois, les attaques se produisent sans cause occasionnelle, principalement pendant la nuit. Elles se répètent à des intervalles variables, rarement plus d'une fois par jour, et même il s'est écoulé de longs intervalles de plus d'un mois sans qu'elles aient eu lieu, surtout chez Laurent, où elles sont moins intenses.

Sortis du service, à deux ou trois reprises, sensiblement améliorés, ces enfants revenaient à l'hôpital après quelques jours, leurs attaques redevenant excessivement fréquentes ; quelques jours de repos suffisaient pour qu'elles diminuassent d'intensité et de fréquence.

Dès les premiers jours, on a observé une diminution du nombre des pulsations, alternant, quand elles sont plus rapides, avec des irrégularités, des intermittences et des inégalités.

Le *pouls lent* oscillle toujours autour de 60 ; arrivant par exception à 70, il ne dépasse pas parfois 50. Cette lenteur, ainsi que *l'arythmie*, sont exactement égales pour les deux, et il faut tenir compte de l'âge qui a, comme moyenne normale, une pulsation à 90 chez le plus grand, et à 100 chez le plus petit.

Ni sucre ni albumine dans l'urine.

Après trois mois de séjour dans la salle, les attaques, qui avaient diminué considérablement, passaient de longs intervalles sans apparaître, le pouls persistant dans le même état anormal, l'état général étant bon, les enfants plus gais, bien que toujours également peu sociables. Ils quittent l'hôpital.

Peu de temps après, on apprend que les attaques de Laurent se répètent toujours, mais qu'il s'oppose à revenir à

l'hôpital. On ramène Florent, qui est dans le même cas, et dont les attaques deviennent moins fréquentes après quelques jours de repos tout en présentant toujours les mêmes caractères. Une épidémie de grippe survient dans la salle, qui attaque aussi notre malade, avec une congestion pulmonaire assez accentuée, caractérisée en outre par une tuméfaction de la figure et une teinte cyanotique très prononcée; rien dans les urines, mais pouls faible, toujours lent et arythmique, même durant la période fébrile, avec tendance au refroidissement des extrêmités. Le malade devient mieux, ses attaques ont diminué considréablement, et il quitte à nouveau l'hôpital. Après moins d'un mois, il revient, parce que les attaques sont réapparues fréquentes et violentes, se produisant jusqu'à deux et trois fois par jour. La figure, restée congestionnée et tuméfiée depuis la poussée de grippe, le devenait surtout au moment des efforts. Un matin comme il s'amusait avec son voisin à monter et à descendre au lit, il tomba par terre, une attaque se produisit et il mourut subitement.

Autopsie. — Faite huit heures après la mort. Le cadavre commençait à se raidir. Figure violacée; ecchymose dans la région latérale du thorax. Pas d'épanchements dans les séreuses.

Le Thymus attire l'attention; les deux lobes de la glande ont 10 à 12 centimètres de long, sur 3 à 4 centimètres de large pour chaque lobule: il descend jusqu'à couvrir l'origine des grands vaisseaux. En le coupant, on remarque des cavités, avec présence d'un liquide laiteux.

Rate, foie et reins légèrement congestionnés,

Petits ganglions indurés dans le médiastin. Rien aux poumons.

Cœur non hypertrophié ; ventricule droit un peu mou et dilaté, avec une légère couche de graisse à la surface. Ventricule gauche consistant et plein. Coloration uniforme et naturelle. Aorte et pulmonaire suffisantes, rien d'anormal dans leurs parois, ni dans les sigmoïdes.

Orifices auriculo-ventriculaires et valvules mitrale et triscuspide parfaitement saines.

Le cerveau présentait seulement quelque adhérence de la dure-mère au crâne, au niveau de la ligne longitudinale. Pas d'adhérences des méninges. Surface cérébrale parfaitement lisse, volume du cerveau considérable et développement veineux très prononcé.

Poids du cerveau.....	1.360 gr.
Cervelet, protubérance et bulbe.....	172 gr.
	1.532 gr.

La consistance est normale, et cette hypertrophie cérébrale ne coïncide pas avec un développement ventriculaire anormal, ni avec un excès de liquide (pas d'hydrocéphalie).

Comme le fait remarquer Morquio, on trouve dans cette affection familiale la triade symptomatique que l'on observe dans le syndrome de Adams-Stokes, à savoir un pouls lent permanent, des attaques syncopales et épileptiformes. On doit la rapprocher de celle observée par *Osler* dans une famille dont la plupart des membres avaient une vitesse du pouls d'environ 60 pulsations, et dont l'un est mort de syndrome de Adams-Stokes.

OBSERVATION III

L.-C. Jacquier, *Contribution à l'étude du pouls lent permanent*, thèse de Paris. 1905. (Obs. II).

M. J.., soixante-dix-huit ans, depuis cinq ans à la maison de retraite Chardon-Lagache (service du professeur Thiroloix).

Père mort jeune d'une maladie que le malade ne peut préciser. Mère morte à quarante-trois ans de fièvre typhoïde ; n'a eu ni frère ni sœur. Le malade a eu une fièvre typhoïde à treize ans, qui guérit sans complications. Il y a cinq ans, il eut à la maison Chardon-Lagache, une crise d'urémie grave, qui fit porter pendant un certain temps un pronostic fatal. Depuis cette époque, la santé du malade s'est maintenue satisfaisante, sauf, de temps en temps, quelques poussées de bronchite.

Le malade raconte que dès les premiers jours qui suivirent sa naissance, on s'aperçut de la lenteur de son pouls ; le médecin de sa famille qualifia son cas d'extraordinaire et ne cacha pas le mauvais pronostic que lui fit porter cette anomalie. Malgré ce mauvais présage le malade arriva jusqu'à l'âge adulte, sans s'être jamais aperçu de quoi que ce soit l'empêchant de mener la vie commune ; il n'a cependant jamais fumé,

Son pouls avait toujours la même lenteur. Il embrassa la carrière d'avocat plaidant, et n'observa jamais chez lui ni palpitations, ni vertiges, ni malaises d'aucune sorte.

Actuellement, le malade se présente avec les apparences

d'une bonne santé relative eu égard à son âge, il ne se plaint de rien.

Le malade ne présente ni varices, ni œdème des membres inférieurs. Pas de teinte cyanosée, ni lésions cutanées d'aucune sorte.

Un tremblement sénile à peine marqué et des artères plutôt souples.

Le pouls oscille entre 26 et 32 pulsations par minute, 26 étant le chiffre que l'on trouve chez le malade à son réveil, 32 étant celui que l'on trouve après quelques moments de marche, l'ascension d'un escalier, ou après le rapas.

A l'occasion d'une poussée de bronchite il y a un an, on eut l'occasion de noter une augmentation des pulsations qui atteignirent le chiffre de 45 par minute.

Le pouls est régulier, bien frappé.

Tension artérielle, 19 centimètres de Hg.

A l'auscultation du cœur, on est frappé de la longueur des silences ; on ne note ni bruits surajoutés, ni contractions avortées.

Les urines sont normales.

Les fonctions digestive et rénale s'accomplissent d'une manière satisfaisante.

Le malade n'accuse ni céphalalgie, ni fourmillements, ni épistaxis, ni sensation de froid, qu'il se rappelle avoir éprouvé au moment de sa crise d'urémie.

Du côté de ses poumons, on relève quelques râles de vieille bronchite, avec une expectoration peu abondante. La respiration est calme.

La vue s'est conservée bonne, puisque le malade peut lire sans lunettes. On note cependant un girontoxon double,

avec de l'inégalité pupillaire, la pupille droite est normale, la gauche est fortement contractée.

L'acuité auditive est notablement diminuée. Mais on ne relève de ce côté ni douleurs, ni bourdonnements, à aucun moment.

Mais les observations les plus intéressantes sont celles qui s'accompagnent de tracés. Nous les diviserons en deux grandes catégories, suivant que la bradycardie s'accompagne de crises syncopales typiques, ou qu'elle évolue sans comporter jamais la moindre attaque ou le plus petit vertige.

Il existe donc dans la catégorie du pouls lent permanent congénital par dissociation, un pouls lent s'accompagnant d'accidents nerveux (*syndrome de Adams-Stokes congénital*) et un *pouls lent permanent solitaire* (Lian), à différencier de la forme clinique isolée par Vaquez et Esmein, dans laquelle le pouls lent ne s'accompagne plus de crises, mais où celles-ci se sont produites dans une première phase de la maladie.

A. — Pouls lent permanent congénital avec syndrome d'Adams-Stokes

OBSERVATION IV

G.-C. Van den Heuvel, *die Liekte van Stokes-Adams en een Geval aangeboren hart-block* (*la maladie de Stokes-Adams et un cas de blocage congénital*). (Dissertation doctorale de l'Université de Groningue, 1908).

R. L..., âgée de vingt-trois ans, est la deuxième et der-

nière enfant de parents bien portants. Son frère aîné est robuste et bien portant, et dans le reste de la famille, on ne trouve rien de pathologique, ni épilepsie, ni maladies nerveuses.

Pendant sa seconde grossesse, la mère s'est sentie moins bien portante qu'au cours de sa première ; elle était plus faible, et se fatiguait plus facilement. La naissance de notre malade eut lieu un peu avant terme, et l'accouchement dut se faire *au forceps* par suite de la faiblesse de la mère ; l'enfant cria de suite, et avait un aspect très cyanosé. Depuis, elle a toujours conservé un teint légèrement cyanotique, surtout aux extrémités.

A l'âge d'environ deux ans, elle eut une première attaque. Subitement, sans cause, l'enfant se raidit, devint d'une couleur noire bleue, et son angoisse fut extrême. « C'était comme un petit cadavre », dit la mère. Au bout de quelques minutes, l'enfant revint à elle, et resta bien portante jusqu'à sa sixième année, en 1891, où elle eut trois autres attaques, qui se suivirent d'assez près. A la première attaque, elle resta sans connaissance pendant à peu près une heure, expectorant beaucoup de glaires. La deuxième et la troisième attaques de la même année furent de beaucoup plus courte durée. Les deux fois, elle tomba subitement et resta sans connaissance, pour se relever sans malaise aucun au bout de quelques instants. Cette année-là et l'année d'après, elle resta sous le traitement de son médecin, sans se sentir réellement malade ; elle était seulement un peu plus vite essoufflée que le autres enfants.

A l'âge de huit ans, elle eut la rougeole ; la maladie eut un cours normal, et pendant ce temps, aucune attaque ne se pro-

duisit. Elle resta bien portante jusqu'à sa quinzième année, en 1900, où une nouvelle attaque eut lieu. C'est à ce moment que le Dr de Grient-Dreux vit la malade pour la première fois et constata que son pouls n'avait que *34 pulsations à la minute*. Depuis cette époque, ce pouls lent est toujours resté le même, et ce sans interruption. Très probablement, cette bradycardie existe depuis la naissance, puisque, d'après la mère, le médecin traitant précédent avait à plusieurs reprises exprimé son étonnement au sujet de la lenteur des contractions cardiaques. Ce médecin étant mort, l'auteur de cette observation, à son grand regret, n'a pu obtenir confirmation de ce fait.

A l'exception d'une perte brève de connaissance que la malade eut dans sa dix-huitième année, rien de remarquable ne se produisit jusqu'à l'âge de vingt ans. C'est alors qu'en janvier 1905, elle eut une crise grave. Tout à coup, elle eut des vertiges, éprouva une forte angoisse, devint tout à fait bleue et perdit connaissance. Pour la première fois, elle poussa un cri, eut des convulsions des membres supérieurs et inférieurs se produisant par intervalles. Elle ne se blessa pas et ne se mordit pas la langue. Elle ne se souvint pas, toutefois, de ce qui s'était passé. Elle resta de 11 heures du matin à 6 heures du soir avant de reprendre connaissance. Elle rendit beaucoup de glaires et se sentit très fatiguée.

Elle fut envoyée à la polyclinique psychiatrique de Groningue, où on l'examina ; on nota entre autres *un pouls à 38*, pas de stigmates hystériques, pas de troubles mentaux. Pendant un traitement longtemps continué au bromure, le pouls ne se modifia pas, et on ne put noter une influence quelconque sur les attaques ; l'absence de crises pendant deux ans ne

peut absolument pas être attribuée au traitement bromuré, puisque les espaces entre les attaques avaient été en général plus long avant l'application de ce traitement.

14 août 1907. — L'enfant était alors dans sa vingt-deuxième année, elle eut de nouveau des vertiges subits ; elle tomba sans connaissance, prit un aspect très cyanotique, et eut de l'incontinence d'urine. Cette fois, la perte de connaissance ne dura que cinq minutes environ, au bout desquelles la malade se releva, sans avoir de vomissements comme elle en avait eu lors des précédentes attaques. Elle rendit, par contre, après l'attaque qui eut lieu le 5 janvier suivant. Les vertiges, qui avaient presque toujours précédé la perte de connaissance, durèrent cette fois un peu plus longtemps, de sorte que la malade put prévenir son entourage. Puis, elle tomba sans connaissance pendant quelques minutes. Revenant à elle, elle eut de faux vomissements, et se sentit très fatiguée. Elle n'eut pas non plus de convulsions au cours de cette attaque. Depuis lors, jusqu'à la publication de cette observation, il ne s'est pas produit de nouvelles crises.

En dehors des attaques, la malade se sent très bien portante ; à l'exception de la rougeole rapportée ci-dessus, elle n'eut jamais de maladie sérieuse. Elle peut très bien vaquer aux soins de son intérieur, il n'y a que le travail plus pénible qui lui occasionne de l'angoisse avec une sensation de constriction thoracique. Elle fut réglée pour la première fois facilement, et toujours bien dans la suite.

Impossible de reconnaître une cause aux attaques dans la menstruation ou le travail physique. Une fois, il semble qu'une attaque se soit produite à la suite d'une émotion psychique. La malade ne se rappelle pas avoir eu d'absences ;

elle n'a jamais eu dans sa jeunesse d'incontinence nocturne d'urine.

Etat actuel. — La malade est une femme assez bien développée, un peu frêle. La couleur du visage et des extrémités est légèrement cyanotique. Pas d'œdème. Vue normale. Aucun trouble de la sensibilité. L'intelligence est bonne, la patiente répondant rapidement et clairement aux questions qu'on lui pose. Aucune malformation du visage, mouvements des yeux et réactions pupillaires normales. Rien de remarquable dans les fonds des yeux.

Aucun trouble de la sensibilité ni dans le visage, ni ailleurs. Fonctions des nerfs moteurs cérébraux normales. L'ouïe est bonne des deux côtés ; la température est normale.

Pouls bien frappé, donnant *régulièrement 35 pulsations à la minute* ; il est lent, égal, surtout bien régulier, mais cependant, de temps en temps surtout, après une fatigue ou une émotion, il y a des *extrasystoles.*

La paroi des artères n'est pas dure ; leur pression oscille autour de la normale.

Lorsque la malade est couchée, on perçoit nettement à la région cervicale des *battements veineux,*

Examen du cœur. — Large soulèvement, très nettement visible, et perceptible à la main dans le cinquième espace intercostal, sur la ligne mamillaire gauche.

A la *percussion*, on trouve un élargissement de la matité relative, qui s'étend à droite jusqu'au bord sternal droit, à gauche jusqu'à la ligne mamillaire, en haut jusqu'à la troisième côte. Orthodiagraphiquement, le cœur paraît aussi hypertrophié, plus fortement même que ne pouvait le faire supposer la matité relative.

A l'auscultation on perçoit et on délimite très bien les divers bruits, aux différents foyers. Le second bruit est de temps à autre dédoublé.

Dans toute la région précordiale, on entend un souffle systolique, rude, dont le maximum est dans le troisième espace intercostal gauche, à côté du sternum, à la jonction de la quatrième côte ; souffle également très perceptible dans le deuxième espace ; on l'entend dans le reste du cœur, à la pointe également, mais plus faible.

Les bruits du cœur s'accompagnent d'un soulèvement étendu de la pointe, et d'une ondulation de la radiale. Les extrasystoles qui troublent de temps en temps le rythme donnent, à côté de bruits nets, une pulsation perceptible à la radiale. A l'expiration, entre deux des contractions décrites, on sent la pointe du cœur battre une ou deux fois légèrement contre la paroi pectorale, sans que l'oreille, par l'apposition du stéthoscope, puisse à cet égard percevoir le moindre bruit. En outre ces battements ne s'accompagnent d'aucune ondulation radiale ou carotidienne. Ces légers soulèvements de la pointe du cœur sont immédiatement précédés de bruits perceptibles à la base du cœur, surtout à l'expiration, bruits qui sont cependant beaucoup plus faibles que ceux qui s'accompagnent de pouls radial; en outre, ils ne s'accompagnent pas, comme les bruits plus forts, d'un souffle systolique. Par une observation précise et de longue durée, on peut découvrir une succession rythmique entre les deux sortes de bruits, tandis qu'on ne peut découvrir aucune loi dans les proportions des deux rythmes comparés l'un à l'autre.

A l'enregistrement simultané des battements de la pointe,

de la radiale et de la jugulaire, les bruits les plus forts apparaissent comme concordants avec l'ondulation large du cardiogramme, tandis que les bruits les plus faibles sont isochrones aux soulèvements du phlébogramme et sont perceptibles juste avant les légères ascensions du cardiogramme.

L'examen aux rayons de Rœntgen montre un élargissement marqué du cœur vers la droite. En regardant attentivement aux rayons, après avoir fait déplacer plusieurs fois la malade, l'examen oblique montre très nettement sur l'écran radioscopique les fortes contractions ventriculaires, projetant les pectoraux en avant, mais il permet de bien voir également le manque de concordance entre les contractions de l'oreillette et celles du ventricule; pendant les intervalles qui séparent les contractions de ce dernier, on le voit complètement au repos, et l'on peut éliminer complètement les contractions frustes qui pourraient se produire quoique restant insuffisantes pour donner des pulsations à la radiale.

Il n'y a aucune concordance entre les battements du cœur et la respiration.

Le thorax de la malade est symétrique, son extension respiratoire normale. Il y a cependant une légère voussure de la région précordiale. A la percussion, la sonorité pulmonaire est normale partout, à part le creux sous-claviculaire gauche, où elle est très légèrement diminuée ; rien à l'auscultation. La respiration est surtout costale.

Abdomen à sonorité normale. Pas d'hypertrophie de la rate. Organes génitaux normaux.

Système ganglionnaire intact.

Tous les réflexes sont normaux. Il n'existe pas de tremblements fibrillaires. Tous les mouvements des bras et des jambes sont exécutés correctement.

A signaler la teinte légèrement cyanotique des extrémités.

Urines en quantité normale, ne contenant aucun produit pathologique.

OBSERVATIONS V et VI

Volhardt, *Uber die Beziehungen des Adams-Stokes'schen symptomenkomplexes zum Herzblock* (*Deutsche archives für Klinische Medizin,* 1909, p. 348.)

1° Auguste B..., vingt-quatre ans, serrurier, a fait une chute du haut de son lit à l'âge de huit ans, et a souffert d'une affection pulmonaire. Par la suite, il s'est livré à un travail pénible; en 1903, quatre jours de maladie pour grippe. Dans la même année, une décharge électrique produisit chez lui une sensation étrange du côté du cœur, accompagnée de tremblements et de faiblesse. Admis au service militaire en 1906, il est réformé six semaines après pour la lenteur de son pouls, qui donne 42 pulsations à la minute. En 1907, pour une attaque légère de rhumatisme, il consulte le Dr Heller, qui nous l'adresse pour la lenteur de ses pulsations; on reconnaît une dissociation. Comme vertiges, le malade ne reconnaît qu'une sensation de faiblesse au lever du lit, avec troubles de la vue, douleurs de tête qui rétrocèdent vite et ne l'empêchent pas de travailler. En janvier 1908, un matin, en allant à son travail, il a un évanouissement, et son pouls est entre 36 et 44. Sur sa courbe, on constate l'indépendance entre le rythme du ventricule et de

l'oreillette du côté gauche. Du côté droit, il y a un herzblock partiel avec rythme de 2 à 1. L'atropine ne supprime pas la dissociation. Le malade exécute des travaux pénibles, et n'a aucune trace de vertiges ;

2° Deuxième cas absolument semblable. Joseph K..., employé de bureau, vingt-neuf ans, a toujours été un peu faible. En 1906, un médecin qu'il avait consulté pour des douleurs rhumatismales, le considère comme un grand (phlegmatiker), à cause de la lenteur de son pouls. En 1907, le Dr Jacob, qu'il consulte pour de la dyspnée d'effort survenant lors des ascensions des étages, me l'adresse à cause de son pouls lent. En venant chez moi, le malade est pris pour la première fois d'étourdissements. Son pouls bat entre 37 et 47 après une marche rapide. Sur sa courbe la dissociation est visible, et celle-ci n'est pas influencée par l'atropine. Les hautes ondes du pouls veineux se produisent au moment où les contractions ventriculaires coïncident avec les contractions auriculaires. Au milieu du tracé, on observe un rythme de 2 à 1.

OBSERVATIONS VII, VIII, IX, X

Fulton-Judson, W. Norris, *Congenital heart-block occuring in a father and two Children one an infant* (*In American Journal, of the Medical Sciences*, 1910, vol. II, p. 339.)

Cas I. — M. B..., âgé de quarante et un ans, a eu une fièvre typhoïde en 1889 (à l'âge de vingt ans) et a souffert depuis de dyspepsie grave. Il fut traité pour la gravelle de 1895 à 1900 ; depuis lors, il n'a presque pas ressenti de douleurs et n'a pas eu de crise sérieuse.

Une fois, après un travail pénible de toute une journée, il eut des convulsions épileptiformes généralisées. Des crises d'angine de poitrine se produisirent à de fréquents intervalles, après cette première attaque, en 1894, 1896. Actuellement, M. B... est pâle, souffre de dyspnée après la fatigue, et de vertiges quand il s'arrête. Les artères présentent un léger épaississement. Le pouls moyen donne 50 par minute. La spécificité et l'alcoolisme ne sauraient être mis en cause. Le sujet a travaillé durant toute sa vie.

Cas II. — La plus âgée des filles, Miss May B..., est âgée de vingt ans. Toujours pâle depuis l'enfance. Une attaque de diphtérie, non suivie de faiblesse cardiaque. Une bronchite a duré plus de trois mois, suivie de toux persistante. Sujette aux saignements de nez, réglée à treize ans, de façon irrégulière et douloureuse, souffre de douleurs à l'occipital et au frontal, du type neurasthénique. Elle perd facilement son souffle. Ne souffre pas de vertiges, ni de faiblesses (avec perte de connaissance), ni d'étourdissements, et n'a jamais eu de convulsions. Le pouls donne 68 lorsque la patiente est assise, 60 lorsqu'elle est couchée

Cas III. — Willa B..., quatorze ans, a toujours été « nerveuse ». A huit ans, elle a eu sa première crise de convulsions généralisées qui vint sans que rien l'ait fait prévoir, dura une heure à une heure et demie. La mère a remarqué une perte totale de connaissance, de la pâleur et des sueurs. Aucune remarque concernant le pouls, n'a été faite. Pas de vomissements ou de mictions involontaires. La malade se remit rapidement. Ces crises se reproduisirent trois ou quatre fois par semaine pendant six mois, puis ensuite, une fois par semaine pendant deux ou trois mois. Il

n'y a pas eu de nouvelles crises durant ces cinq dernières années.

Cas IV. — Leroy B..., né en avril 1908, à terme. La mère a nourri l'enfant complètement pendant six mois, puis une nourriture supplémentaire lui fut administrée, et il y eut des troubles digestifs marqués avec constipation. La pâleur, remarquée dès le début, s'accentua après les six premiers mois. Le bébé se fatiguait facilement et transpirait souvent ; il avait les yeux cernés. Il n'avait jamais beaucoup de vomissements, mais les troubles intestinaux étaient évidents. L'abdomen était modérément dilaté, et les évacuations souvent vertes et fétides. *Le ralentissement du pouls fut constaté pendant la première semaine, il variait de 40 à 50*, et ralentissait pendant le sommeil. En mars 1909, l'enfant eut une forte attaque de broncho-pneumonie, avec beaucoup de fièvre et un gros engorgement des poumons. Alors que la cyanose était prononcée après des quintes violentes de toux, en général, le teint resta bon et le cœur supporta bien le cours de la maladie.

Mars 1909. — On nota à ce moment : élargissement modéré du cœur vers la droite (1 centimètre au dela du sternum). La pointe bat fortement, le premier bruit est bien frappé, suivi d'un murmure systolique, distinct et de nature soufflante, et non transmis dans l'aisselle ou dans les vaisseaux du cou. On sent un frémissement systolique dans toute la région précordiale, et le deuxième bruit pulmonaire est accentué. Pouls à 58, quelque peu irrégulier. De petites doses de digitale furent prescrites, et la vitesse du pouls diminua et tomba à 40 pendant la convalescence. La maladie dura un mois.

2 décembre 1909. — Pouls fort et plein à 50. Choc de la pointe fort ; elle bat dans le cinquième espace, juste en dehors de la ligne mamelonnaire. Premier bruit du cœur clair et bien frappé. De temps en temps un murmure systolique doux se fait entendre à la base du cœur. Deuxième bruit pulmonaire fort, de temps en temps dédoublé. Pas de battement veineux visible.

3 janvier 1910. — La matité cardiaque s'étend à un centimètre à droite du sternum et à 7 centimètres à gauche. La pointe bat fortement dans le cinquième espace, juste en dehors de la ligne mamelonnaire. Il y a des battements épigastriques et un frémissement se fait sentir dans la carotide droite. On entend un souffle dans toute la région précordiale, plus fort et a timbre plus élevé à la base. Quelquefois il se produit un bruit intercalaire qui donne l'impression d'une systole imparfaite. Le deuxième bruit pulmonaire est plus fort que le second bruit aortique ; le premier est accentué d'une façon appréciable. Pouls à 50, plein et bien frappé. Pas de pouls jugulaire, mais affaissement veineux diastolique. Le foie déborde de un travers de doigt le rebord costal sur la ligne mamelonnaire. Ni rachitisme, ni signes d'artério-sclérose. *La belladone à fortes doses n'augmente pas la vitesse du cœur, pas plus que l'exercice.*

L'examen des urines ne révèle ni sucre, ni albumine ; rien d'anormal. Le corps est plutôt petit.

L'examen du sang révèle une proportion basse d'hémoglobine, 65 à 70 o/o.

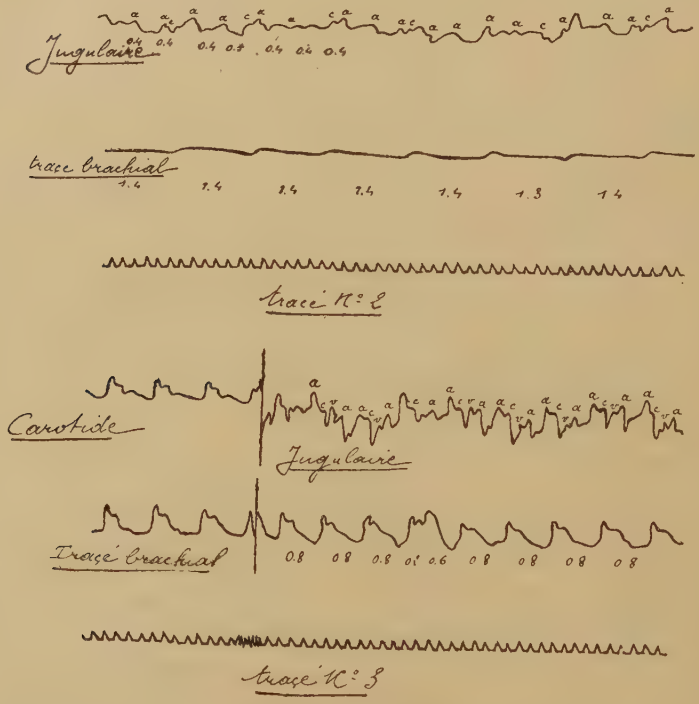
5 avril 1910. — Pouls à 42, même dans la position couchée, non modifié par l'exercice. Coloration bonne. Troubles digestifs marqués.

L'enfant est gai, vigoureux et intelligent. On a pensé à un moment donné que le souffle cardiaque décrit plus haut était dû à une malformation du septum interventriculaire, ce qui naturellement aurait eu des conséquences importantes au point de vue du faisceau de His, mais pour des raisons qu'il est inutile d'expliquer, cette idée fut rejetée.

Tracé N° 1

Le tracé du pouls 1 fut recueilli sur J.-S. B..., le père qui, on se le rappelle, avait longtemps souffert d'attaques syncopales et d'angine de poitrine. Il montre un blocage incomplet avec un rythme de 3 à 1. Le fait que les mouvements supplémentaires inscrits au phlébogramme sont vraiment des mouvements auriculaires et ne sont pas dus à des extrasystoles est prouvé par leur rythme régulier et par l'absence de toute extrasystole dans le cardiogramme (tracé n° 1).

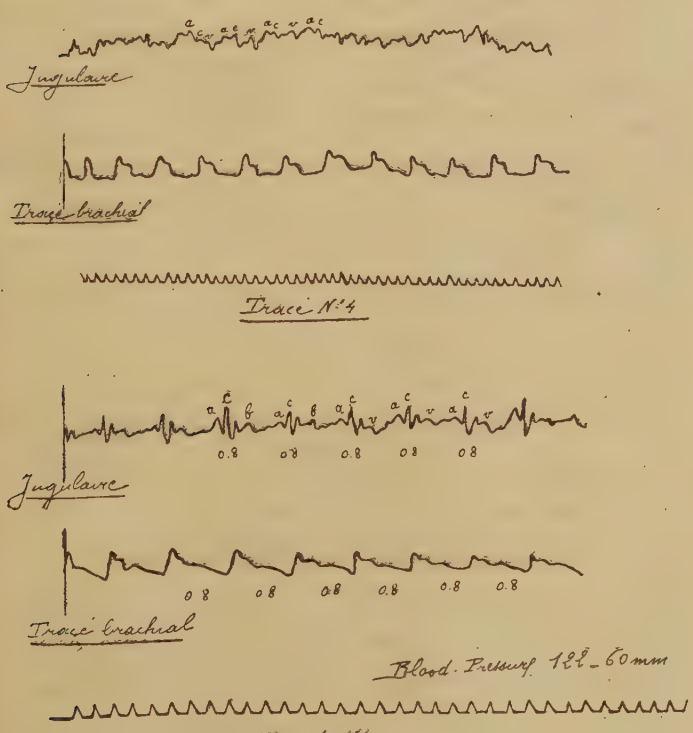
Le tracé 2 a été recueilli sur le bébé âgé de vingt-deux mois, alors que le pouls radial était à 42. Quelques ondulations ne sont pas aussi satisfaisantes qu'on aurait pu le désirer, mais considérant la difficulté qu'il y avait à relever des indications précises sur un enfant, elles sont tout à fait



satisfaisantes. Il semble qu'il y ait un blocage complet, puisque les battements *a* dans le tracé de la jugulaire n'ont pas de rapport constant avec les pulsations radiales.

Le tracé 3 fut recueilli sur May B..., l'aînée des filles. Il montre un blocage incomplet avec un rythme de 2 à 1. Le tracé radial relève une extrasystole qui n'est pas suivie d'une pause compensatrice et doit par conséquent se pro-

duire soit dans l'auricule, soit dans le faisceau auriculo-ventriculaire. Ceci indique que l'excitabilité du muscle cardiaque n'est pas amoindrie et que la dissociation n'est pas due à la diminution de l'excitabilité. Les contractions auriculaires se produisent assez régulièrement montrant qu'il n'y



a aucune anomalie dans la production du stimulus, et l'intervalle *a-c* précédant chaque pulsation radiale ne dépasse pas les limites normales. Il semble donc que la dissociation serait due au fait que le faisceau de His ne peut recouvrer son activité fonctionnelle assez tôt pour transmettre chaque stimulus auriculaire et en conséquence il manque une con-

traction sur deux, cette double période de repos étant tout à fait suffisante pour permettre aux fonctions de reprendre leur cours. La fillette n'a jamais eu de symptômes cardiaques définis, et pourtant elle est habituée à travailler dur. Elle est cependant pâle, ne se sentant jamais très bien, et souffre beaucoup de migraines. Au moment où son tracé a été pris, elle était un peu excitée, et le pouls était à 75. Il bat généralement à 60 environ (tracés nos 2 et 3).

Le tracé 4 est celui de Willa B... la seconde fille aînée, âgée de quatorze ans. Elle est assez bien développée, mais plutôt pâle. Pendant plusieurs années elle a souffert de crises syncopales qui survenaient alors qu'elle était tranquillement assise en classe ou au piano. Les crises étaient suivies de convulsions très fortes ; à ce moment, on pensait qu'elles étaient de nature épileptique. La jeune file a repris le dessus maintenant et est en bonne santé. Il semble plus que probable, si on considère les autres cas de la famille, que ces crises étaient le résultat d'un blocage de cœur. Le tracé indique une vitesse du pouls à 80 et rien d'anormal.

Le tracé 5 fut pris sur J.-B. B..., l'aîné des fils, âgé de dix-huit ans. Il est fort, bien développé, plein de santé, et est en ce moment activement occupé par les sports athlétiques. Il n'a jamais eu de symptômes cardiaques, et même se vante de son endurance· La pression du sang et le tracé du pouls sont normaux. Pouls à 80 (tracés nos 4 et 5).

Tous ces cas, au dire de l'auteur de l'observation, sont uniques dans la littérature : le fait qu'un père et deux enfants (dont un bébé), chez qui les oreillettes et les ventricules sont constamment en état d'incoor-

dination, avec la probabilité presque certaine que l'un des autres enfants a eu à souffrir pendant un certain temps du même mal, ce fait est certainement des plus suggestifs. Il nous montre bien que nous avons encore beaucoup à apprendre au sujet de la pathologie du faisceau de His, et les cas rapportés ici, quoi qu'ils soient tout à fait différents, conduisent à la même conclusion : trouver *une tendance héréditaire et en apparence congénitale à l'incoordination auriculo-ventriculaire.*

Bien qu'il n'y ait guère que les cas II et III qui soient réellement démonstratifs comme braycardie d'origine congénitale, nous avons tenu à laisser groupées les 4 observations, dont le rapprochement est très suggestif au point de vue du caractère héréditaire de la maladie.

OBSERVATION XI

Albert-E. Taussig, M. D., *A Case of complete heart-block, possibly congenital* (*In Weekly Bulletin of the Saint-Louis Medical Society*).

Les syndromes de dissociation auriculo-ventriculaires sont généralement d'origine acquise, dit le Dr Taussig, après avoir groupé ces syndromes en trois catégories distinctes, d'après le degré du trouble de la conductibilité dans le faisceau auriculo-ventriculaire.

Le cas qu'il présente à la Société de Saint-Louis a

ceci de particulier, qu'il suggère la possibilité d'une origine congénitale.

La malade, une femme de soixante-dix ans, présente un *syndrome typique d'Adams-Stokes avec tracés radial et jugulaire révélant un blocage complet*, les oreillettes et les ventricules battant indépendamment les unes des autres *avec un rythme de 7 à 4*. Depuis sa très jeune enfance, d'après ce qu'elle sait, elle avait eu un pouls très lent s'accompagnant des crises typiques de l'Adams-Stokes, et, d'après son entourage, elle aurait présenté ces phénomènes dès sa naissance. Elle ne voit dans ses antécédents aucune maladie qui puisse être mise à l'origine d'une maladie de cœur acquise. De plus, il y a eu des malformations cardiaques chez les autres membres de sa famille. Ainsi son père et son cousin germain ont été atteints de pouls lent et sujets à des crises de syncope analogues à celles que présente la malade. L'aîné de ses propres enfants présentait une persistance du foramen ovale : il était continuellement cyanosé, et mourut à sept mois.

Au cours de ses soixante-dix ans, la malade a toujours été exceptionnellement robuste et active ; à part ses attaques syncopales, elle a toujours joui d'une parfaite santé.

B. — Pouls lent permanent congénital ne s'accompagnant pas d'accidents nerveux. — Pouls lent permanent solitaire de Lian.

OSERVATION XII

J.-M. Gill, *A Case of Congenital heart-block* (*the Australasian Medical Gazette*. Sydney, 20 juin 1911).

Gladys M..., née le 7 juin 1905, est la cadette de deux autres enfants, bien portants. La mère a un bec-de-lièvre; le père paraît être tout à fait sain et ne présente aucune difformité. L'histoire de la famille, fouillée aussi loin que possible, ne paraît présenter aucun caractère digne d'intérêt.

Nous observâmes une première fois cette enfant en 1907, au mois de février, date à laquelle elle entra au Children's Hospital pour une pneumonie. La lenteur du pouls attira naturellement l'attention. Après guérison, elle vint à la consultation externe du Dr Littlejohn, qui nous l'adressa.

18 août 1908. — Nous fîmes les constatations suivantes :

Examen actuel. — Quoique petite pour son âge, l'enfant est à peu près bien constituée. Elle peut rester debout, mais ne peut marcher. Les joues sont de couleur rouge violacée. *Ventre tendu, foie uniformément hypertrophié*, mais non sensible.

Examen du pouls. — Il n'était pas possible d'obtenir de tracé, tant l'enfant était craintive, mais le pouls présentait alors les mêmes caractères qu'il présenta dans la suite quand nous réussimes à l'enregistrer, pouls parfaitement régulier, dont la vitesse était de 49 à la minute.

Examen du cœur. — Il n'y avait pas de pulsation visible dans les veines du cou ; le soulèvement précordial n'était pas très perceptible. La percussion décelait une augmentation de la matité en hauteur. Bruits normaux.

La respiration était rapide : 50 mouvements à la minute ; mais quoique la vitesse du cœur et celle des mouvements respiratoires fussent presque toujours synchrones, ce que montrent bien les tracés, une légère discordance se produit à un moment donné. De temps en temps, il y avait une profonde inspiration plaintive, suivie d'une pause plus longue que d'habitude, mais pendant laquelle le cœur continuait à battre comme avant.

Dans la suite, nous vîmes l'enfant à de fréquents intervalles. La croissance se faisait très lentement, l'état général s'amendant graduellement. Jamais il n'y eut d'attaques épileptiformes. La vitesse du pouls variait entre 47 et 60 pulsations, mais il oscillait généralement autour de 50 ou un peu plus.

15 avril 1910. — Nous pûmes prendre un tracé, et faire à peu près les mêmes constatations que plus haut. On ne constate ni souffle, ni thrill. Le cœur est évidemment hypertrophié, comme le montre le soulèvement de la paroi thoracique. Nous ne pûmes nous assurer de la présence d'aucune pulsation dans les jugulaires, et ne pûmes obtenir aucun tracé les mettant en évidence, mais le cou est court et ne se prête guère à cette constatation.

5 août 1910. — Nous vîmes de nouveau l'enfant, qui avait une petite crise d'amygdalite, avec 39 de température, et 64 au pouls ; les mouvements respiratoires coïncident avec les battements du pouls comme avant, excepté quand l'enfant

tousse : l'interruption dans la respiration causée par la toux n'affectait pas les battements cardiaques, qui continuaient à la même vitesse régulière habituelle.

Le matin suivant, l'enfant semblait beaucoup mieux, et courait çà et là, lorsqu'elle *mourut* dans l'après-midi, de façon tout à fait subite. Il ne nous fut pas permis de pratiquer l'autopsie.

Il est regrettable que nous n'ayons pas de tracé du pouls veineux ; mais le synchronisme cardiaque et respiratoire est concluant dans le sens du blocage du cœur. Ce qui est intéressant, c'est que ce synchronisme cardiaque et respiratoire continuait même quand le pouls montait à 64, et j'observais toujours ce fait chaque fois que je voyais l'enfant.

Cette relation existant entre les contractions ventriculaires et les mouvements respiratoires est bien connue. Erlanger et Blackman (in *Heart*, vol. I, n° 3, p. 204) soutiennent que tous les animaux atteints de blocage complet présentent ce synchronisme dans les rythmes respiratoires et ventriculaires.

L'origine congénitale du pouls lent pourrait être discutée dans les observations qui vont suivre, car les malades n'ont pas été vus dès leur naissance. Nous verrons que beaucoup de ces bradycardies, bien tolérées dans les premières années de la vie, ne s'accompagnent d'accidents nerveux que plus tard et attirent alors seulement l'attention.

Morquio eut l'occasion d'observer un enfant de quatre ans qui, d'aspect rachitique, présentait, dès l'âge de neuf mois, des syncopes et des attaques épi-

leptiformes, qui apparaissaient par séries. Le pouls lent permanent se maintenait autour de 40 pulsations par minute. Il présentait clairement une lésion congénitale du cœur, avec voussure de la région précordiale, thrill systolique et souffle intense diffus offrant son maximum à la base, sans cyanose. Peu après, il mourut d'une attaque. L'autopsie n'a pu être faite.

OBSERVATION XIII

(Lian et Birotheau, *in* thèse de Birotheau. Paris, 1911, tracés du pouls veineux dus à M. Lian ; électrocardiogramme à M. Bull.)

X..., vingt-quatre ans, employé de commerce, vient en août 1910 à la consultation de médecine, à Lariboisière, pour bronchite légère.

L'affection dont le malade souffrait étant peu grave, on n'avait fait qu'un examen un peu sommaire.

On prend le pouls par hasard, et, avec surprise, on constate qu'il est très ralenti, n'ayant que 35 à 40 pulsations à la minute.

Le cas paraissant intéressant, on se livre alors à un interrogatoire et à un examen complet du sujet.

Antécédents héréditaires. — Aucun.

Antécédents personnels. — Diarrhée infantile, rougeole, aucune autre maladie.

Le malade raconte que, dans son enfance, il jouait comme les enfants de son âge, courait sans aucune fatigue, et faisait de longues promenades à bicyclette. En précisant ses souve-

nirs, il se rappelle cependant que le médecin de sa famille lui avait recommandé *de ne pas abuser de la bicyclette, et de plus de ne pas faire de gymnastique*, sans indiquer pourquoi il croyait devoir faire cette défense.

A dix-sept ans, le sujet s'aperçoit un jour, tout à fait fortuitement, que son pouls était ralenti et ne battait que quarante fois environ à la minute. Cela, sans du reste l'impressionner autrement, attira cependant son attention, et depuis il a fréquemment compté son pouls. En général, il le trouvait battant de 45 à 38.

Depuis cette époque, il lui est arrivé trois ou quatre fois par an, et cela jusqu'à l'âge de vingt ans, sans cause apparente, et d'ordinaire dans la position assise, de ressentir tout à coup une douleur précordiale s'accentuant beaucoup au moment de l'inspiration, et devenant alors si intense qu'il n'osait plus respirer. Il éprouvait alors une sensation de constriction précordiale et d'angoisse très pénibles. Cette crise durait environ un quart d'heure, quelquefois davantage et jusqu'à une heure, mais rarement aussi longtemps.

Le malade a pris plusieurs fois son pouls au moment de ces crises, et il a l'impression qu'il battait un peu plus vite que de coutume.

Ces crises ont disparu depuis l'âge de vingt ans, mais le pouls ne s'est pas modifié.

Le sujet a fait deux ans de service militaire, détaché dans un fort à 2.000 mètres d'altitude. Il y était depuis trois mois quand un matin, au réveil, il compte son pouls et s'aperçoit que des pulsations manquent. « Il a l'impression, dit-il, que les pulsations ne sont pas plus rapprochées que normalement, mais qu'il en manque 2 sur 5 environ ». Il n'éprouve aucun

malaise du tout, mais il est très impressionné et reste ainsi au lit pendant une demi-heure. Il se décide ensuite à se lever, et une fois debout il n'a aucun trouble, il va se promener, mais ce n'est que vers midi que le pouls revient à son rythme habituel.

Pendant le reste de son séjour au régiment. il n'a jamais eu aucun autre trouble, et depuis ce temps-là sa santé a été toujours excellente.

Il n'a jamais eu aucun vertige ni aucun trouble nerveux.

Il a remarqué que son pouls s'accélère après un repas, après une marche rapide, le fait de monter un escalier. Le rythme est souvent aussi élevé alors que chez un sujet sain, et en tout cas, il atteint souvent le chiffre de 43 à 50 après les repas.

Examen. — A l'auscultation du cœur, deux bruits très distincts et bien frappés. Aucun bruit diastolique surajouté.

Les battements jugulaires ne paraissent pas plus nombreux que chez un sujet sain.

Rien aux poumons ni aux autres organes.

Nous résumons ici les diverses conditions dans lesquelles nous avons compté le pouls, et les diverses variations qu'il a subies.

Pouls compté le sujet étant assis, rythme à 46.

Pouls compté le sujet étant couché, rythme à 42.

Pendant une inspiration profonde de quinze à vingt secondes, rythme à 36.

Pendant une deuxième inspiration profonde de quinze à vingt secondes, rythme à 40.

Après un arrêt en inspiration de quinze secondes, rythme à 40.

Le malade passe brusquement de la position couchée à la position debout, on compte 10 pulsations pendant les dix premières secondes, et 4 pendant les cinq suivantes. Une minute plus tard, le pouls est revenu au rythme de 40.

Le sujet de nouveau couché, rythme à 40.

Le sujet se lève brusquement, rythme à 45.

Le sujet se recouche et se relève brusquement, rythme à 48.

Le sujet revenu au repos, rythme à 40.

Après plusieurs mouvements respiratoires précipités et arrêt brusque en inspiration : rythme à 56.

L'épreuve faite sur nous-même, le pouls qui battait auparavant à 69 passe à 80.

On fait alors descendre rapidement au malade plusieurs marches d'un escalier; il marche ensuite rapidement pendant quatre ou cinq minutes, puis son pouls est compté immédiatement, et on trouve :

Le premier quart de minute, 25.

Le deuxième quart de minute, 19.

Le troisième quart de minute, 15.

Le quatrième quart de minute, 13.

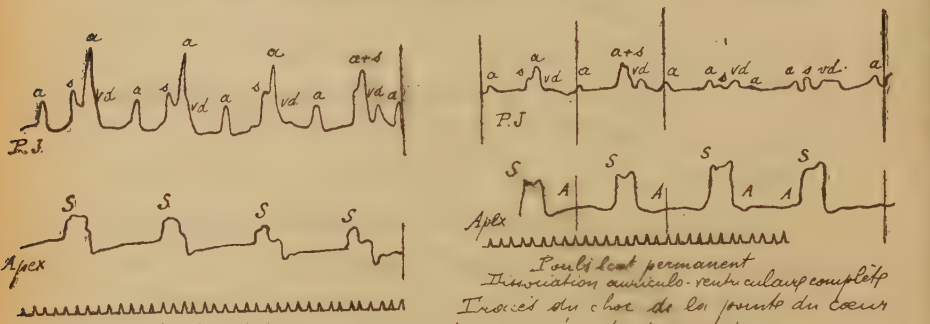
Ensuite le pouls retombe à un rythme de 44 à 48 à la minute.

Nous avons, depuis cette époque, revu le malade à deux reprise différentes. Sa santé générale ne s'est pas modifiée, et le rythme du cœur offre toujours les mêmes caractères.

Février 1911. — *On a pris chez ce sujet un tracé électro-cardiographique.* Il nous a révélé la présence d'une

dissociation complète entre les battements de l'oreillette et du ventricule. Une injection de 1 milligramme d'atropine ne modifia ni la fréquence ventriculaire ni la fréquence auriculaire.

Mai 1911. — *On a pris d'autres tracés graphiques à l'aide de l'appareil enregistreur Marey, en enregistrant le*



Pouls lent permanent
Dissociation auriculo-ventriculaire complète
Tracés du choc de la pointe du cœur
et du pouls jugulaire. - Le temps est marqué en 1/5 de seconde.
Apex = tracé du choc de la pointe. - P.J. = tracé du pouls jugulaire ; les lettres
a, s et vd indiquent a la contraction auriculaire, s le début de la systole
ventriculaire, vd le début de la diastole ventriculaire -

Electrocardiogramme de pouls lent permanent congénital,
recueilli à l'Institut Marey par M. Bull.
S et T = 2 soulèvements normaux liés à chaque contractions
ventriculaire A = contractions auriculaires. -

choc de la pointe et les pulsation jugulaires. M. Lian qui a une grande expérience de ces tracés, a conclu qu'il s'agissait encore d'une dissociation complète (cliché non numéroté).

Ce sujet est suivi avec soin. On se proposait de lui faire une injection de 2 milligrammes d'atropine afin de voir si le rythme cardiaque serait modifié. Des circonstances indépendantes de la volonté des observateurs les en ont empêchés jusqu'ici.

Quoi qu'il en soit, cette observation est intéressante à plusieurs points de vue.

Il s'agit très vraisemblablement ici d'une dissociation d'origine congénitale. Il n'est rien. en effet, dans les antécédents de ce sujet jeune, ni infection, ni intoxication, qui permette d'expliquer ce ralentissement du pouls. De plus, il y a lieu d'être impressionné par ce fait que le médecin du jeune homme lui avait défendu dès son enfance de faire de la gymnastique. Peut-être avait-il, dès cette époque, remarqué un rythme cardiaque anormal.

Il s'agit là d'une dissociation fort bien supportée. A part ces quelques crises d'angoisse précordiale rapportées plus haut, on ne relève aucun trouble nerveux de quelque nature qu'il soit.

Enfin, fait intéressant à signaler, malgré la dissociation complète, constatée à la fois par les tracés jugulaires et l'électro-cardiographie, le rythme ventriculaire n'est pas stable. Il varie comme nous l'avons vu plus haut dans de très notables proportions, passant sous l'influence de la marche par exemple d'un rythme de 46, à un rythme de 72 à la minute. L'accélération produite pendant le premier quart de minute qui a suivi cette marche rapide, correspondrait même à un rythme de 100.

Ces observations étudiées, nous examinerons tour à tour l'aspect clinique du pouls lent permanent solitaire et celui du pouls lent permanent avec accidents nerveux ; nous verrons quels sont les caractères communs à ces deux formes, puis nous essaierons de fixer l'évolution, l'étiologie et la

pathogénie du pouls lent congénital par dissociation auriculo-ventriculaire.

C. – Symptomatologie du pouls lent permanent congénital par dissociation

Les caractères du pouls sont excessivement variés, comme, du reste, ceux du pouls lent permanent acquis. Comme pour ce dernier, d'après les travaux de Lian, d'O. Josué, la gravité ou la fréquence des accidents nerveux ne sont pas toujours en rapport avec le degré de la dissociation, et on pourra parfaitement observer des cas de dissociation complète s'accompagnant de vertiges ou d'attaques épileptiformes. On ne saurait donc se baser sur le degré de la dissociation pour établir une distinction entre le pouls lent solitaire et le pouls lent avec Stokes-Adams ; la présence ou l'absence d'accidents nervuex doivent seules intervenir.

Pouls lent permanent congénital solitaire. — C'est celui que l'on rencontre le plus souvent. Tantôt il est constaté dans la première enfance, tantôt il ne l'est que dans la seconde enfance ou dans l'adolescence. Même dans les cas de dissociation, on peut retrouver les mêmes faits, observés chez un sujet sain, à savoir que le pouls diminue de fréquence avec l'âge. Si la bradycardie est constatée aussitôt après la naissance on trouve 40 à 50 pulsations en moyenne ; quand on se trouve en présence d'un pouls lent constaté dès la naissance, mais qui n'est

compté que lorsque le sujet a atteint l'âge adulte, ou est devenu un vieillard, on peut trouver un pouls descendu à 40 pulsations environ dans le premier cas, à 30 ou même 26 dans le second.

Ce qui est remarquable dans tous les cas, c'est *la fixité du pouls*. Il faut des exercices violents pour que la lenteur du pouls soit modifiée, et encore les modifications sont-elles tout à fait transitoires.

Ainsi, chez le malade de Lian et Birotheau (obs. XIII) il fallait pour que son pouls s'accélérât notablement, faire descendre rapidement au malade plusieurs marches d'un escalier, et compter les pulsations immédiatement après l'effort et dans chaque quart de minute ; d'un quart de minute à l'autre, on voyait les battements diminuer de 6, 4, puis 2 pulsations ; lorsqu'il s'agit seulement d'une marche rapide, d'un effort, la variation ne dépasse pas une dizaine de pulsations. Les faits de *variabilité du pouls* semblent être l'exception (obs. II de Jacquier) chez le malade duquel une bronchite fit monter le pouls de 28-32, chiffre habituel, à 45 pulsations.

Comme semblerait le montrer l'observation de Fulton, Judson et Norris (cas 4), la seule que nous possédions jusqu'à présent d'un tracé pris dès la naissance, il semble que la dissociation complète soit constituée définitivement dès les premiers jours de la vie. Et l'on peut penser que si un *examen graphique* accompagnait tous les cas de pouls lents permanents dits « physiologiques », ils pourraient être tous rangés dans cette catégorie du pouls lent per-

manent congénital solitaire ; tous les cas rangés anciennement sous cette dénomination de pouls lents physiologiques se caractèrisent en effet par la fixité du pouls, battant aux environs de 30 pulsations à la minute, et par l'absence d'accidents nerveux.

Pouls lent permanent congénital avec stockes-adams. — Les seules observations accompagnées de graphiques que nous ayons de syndromes de Stokes-Adams congénital par dissociation auriculo-ventriculaires sont celles de Van den Heuvel (obs. IV) et de Taussig (obs. XI). Mais il est plus que probable que tous les faits d'Adams-Stokes congénitaux ne s'accompagnant pas de tracés doivent rentrer dans cette catégorie, car s'il s'agissait de bradycardies congénitales totales on n'observerait pas d'accidents nerveux : tels les cas de Morquio (obs. I et II), tel celui de Starck, rapporté par Moussous, d'un enfant qui mourut subitement d'une crise survenue au cours d'une brodycardie congénitale avec Adams-Stokes. Il faudrait peut-être ranger aussi dans la même catégorie les observations de bradycardies congénitales sans phénomènes nerveux, mais qui se sont accompagnées de convulsions de la première enfance chez le sujet qui en est porteur.

Comme le montrent bien nos observations, *les accidents nerveux* diffèrent peu de ceux qu'on observe dans le pouls lent permanent acquis. Souvent *un ralentissement accentué du pouls*, confinant parfois à l'arrêt complet, précède les attaques syn-

copales ; souvent même, ce *ralentissement excessif* permet au malade de prévoir une crise. Quand on se trouve en présence de formes graves, on observe une grande fréquence des attaques, qui ont tendance à devenir *sub-intrantes*. Dans certains cas, les crises syncopales, épileptiformes ou apoplectiformes sont remplacées par de simples vertiges.

Mais le fait le plus intéressant à noter, c'est *la date d'apparition de ces accidents nerveux*. Chez les deux petits malades de Morquio (obs. I et II), les crises n'apparaissent qu'à l'âge de quatre ans, comme elles sont apparues déjà chez trois de leurs frères morts auparavant de la même maladie. Chez la malade de Van den Heuvel (obs. IV), la première crise apparaît vers deux ans, vers huit ans chez une malade de Fulton, Judson et Norris (cas n° 3) ; à cinq ans chez la malade de Gill (obs. XII) se produit une première et dernière attaque syncopale qui emporte la malade.

Doit-on dire que dans tous ces cas de syndrome d'Adams-Stokes congénital, il s'agit de dissociation incomplète ? On sait, en effet, que les oreillettes sont plus directement influencées par le système nerveux que les ventricules. Mais, les tracés pris sur la malade de Van den Heuvel (obs. IV) nous montrent que peu de temps après la dernière attaque on se trouvait en présence de dissociation complète ; chez la malade de Taussig, il s'agit d'une dissociation complète, et, actuellement, l'auteur note encore des crises. On peut supposer alors que le système ner-

veux influence les ventricules, même dans la dissociation complète, en produisant un ralentissement paroxystique du cœur qui entraîne la crise, ou que, soit par ce mécanisme, soit par un phénomène que l'on observe souvent en clinique, il existe un état continuel d'anémie bulbaire mais ne produisant de crises syncopales qu'à intervalles plus ou moins réguliers.

Souvent chez l'adulte, la dissociation a toujours été complète, et les accidents, fréquents dans l'enfance, ont peu à peu disparus. C'est que le cœur, semble-t-il, s'est pour ainsi dire adapté à la dissociation, et l'on arrive, comme chez les malades de Volhard, à ne plus observer qu'une sensation de faiblesse au lever du lit, avec trouble de la vue (observation V), ou qu'une simple dyspnée d'effort à l'occasion d'une montée d'escalier (obs. VI). Les malades, cependant, se livrent à des travaux pénibles exigeant une grande dépense musculaire.

Dans d'autres cas, il s'est agi d'abord de *dissociation incomplète*, la production des accidents se trouvant ainsi favorisée ; puis, peu à peu, ceux-ci ont disparu, la dissociation incomplète se transformant en une dissociation complète, ou ont persisté, malgré la transformation de la dissociation.

Caractères communs au pouls lent permanent solitaire et au stokes-adams congénitaux. — On les trouve dans l'examen du cœur, des jugulaires, et dans l'épreuve de l'Atropine.

Lorsqu'on examine *le cœur* de tous ces malades, on obtient à l'auscultation un nombre de contractions égal au nombre des pulsations radiales. Souvent, cependant, il y a des bruits surajoutés, « perceptibles à la base du cœur, surtout à l'expiration, bruits plus faibles que ceux qui s'accompagnent de pulsations radiales » (obs. I). Ces bruits tout à fait spéciaux avaient déjà été entendus et décrits par Stokes d'une façon fort exacte : « En écoutant très attentivement, dit-il, on entend de temps à autre comme des tentatives de contractions qui avortent quatre fois par minute ». Rien ne prouve, comme on a voulu le faire penser, qu'il s'agisse là de bruits traduisant les contractions isolées des oreillettes. Huchard, qui les appelle « systoles en écho », pensait qu'il s'agit là de systoles avortées, chaque systole forte produisant le pouls radial étant suivie d'une systole moins vigoureuse, impuissante à donner une pulsation périphérique.

La lumière que la découverte et l'étude du faisceau de His ont jeté sur ce point de la pathologie cardiaque permet aujourd'hui de donner de ces bruits du cœur une explication plus rationnelle. Déjà Stokes, Chauveau en 1889, Vaquez en 1890 avaient remarqué qu'il existait des contractions indépendantes des oreillettes, ne s'accompagnant pas de contractions ventriculaires ; c'est à ces contractions de l'oreillette isolées que correspondent les battement jugulaires relevés pour la première fois par Vaquez en enregistrant simultanément le pouls

radial, le pouls jugulaire et les soulèvements de la pointe du cœur. « A la suite de contractions réitérées de l'oreillette, ajoute Vaquez, le ventricule daigne pour ainsi dire entrer en contraction ; alors on constate sur le tracé radial un très faible soulèvement. » La description par His, Engelmann, du faisceau auriculo-ventriculaire, l'étude de sa fonction a confirmé cette façon de voir.

Un autre fait ressortant de nos observations, c'est *l'augmentation nette de la matité cardiaque*, le cœur paraissant souvent hypertrophié. On pourrait mettre cette hypertrophie sur le compte d'une sclérose artérielle ou rénale chez l'adulte, mais il semble bien que chez l'enfant on ne puisse incriminer que le travail plus considérable fourni par le muscle cardiaque: à chaque systole, en effet, celui-ci semble devoir lancer dans les vaisseaux une ondée sanguine beaucoup plus forte que chez les sujets normaux, en raison de la diminution du nombre des systoles.

Enfin, dans les histoires cliniques de certains pouls lents congénitaux par dissociation, on note la production de *souffles cardiaques*, souffle systolique rude (obs. IV) s'entendant dans toute la région précordiale avec maximum à la base ; on note de même un souffle analogue chez une des malades de Fulton, Judson et Norris (obs. X, cas 4). Dans le premier cas, il semble bien qu'on doive incriminer comme cause productrice *l'absence congénitale de la partie supérieure de la cloison interventriculaire*, avec sténose légère de l'orifice de l'artère pulmo-

naire : c'est le diagnostic porté par l'auteur. Quoi qu'il en soit, la fréquence de ces bruits surajoutés paraît devoir s'expliquer en partie par la *fréquence des malformations* relevées chez les malades atteints de bradycardie congénitale, comme nous le verrons plus loin. Du reste, étant donné la cause de la maladie bleue et la fréquence des crises syncopales, épileptiformes ou apoplectiformes au cours de cette affection, il est permis de se demander si ces dernières ne sont pas sous la dépendance d'une lésion partielle ou totale du faisceau de His, consécutive à la communication interventriculaire.

Lorsqu'il y a dissociation, *les jugulaires* battent ordinairement plus fréquemment que le pouls. Mais, ici, une difficulté clinique très grande intervient, car, chez un sujet sain, pour chaque révolution cardiaque, il se produit deux ou trois battements visibles de la jugulaire, deux en général. Dans les cas difficiles, l'électro-cardiographie est indispensable pour vérifier l'interprétation du pouls jugulaire. On trouvera dans la thèse si documentée de notre ami Birotheau, inspirée par Lian, l'étude complète des bradycardies par les méthodes graphique et électro-cardiographique (obs. XIII).

En dernier lieu, dans tous les cas de dissociation, l'atropine est sans influence sur le ralentissement du pouls, ce ralentissement étant « dû à des lésions du cœur lui-même, de son appareil moteur » (Dehio). Chez le malade de Lian et Birotheau, l'injection sous-cutanée de 1 milligramme de sulfate d'atropine

n'a entraîné aucune accélération ni des oreillettes ni des ventricules.

D. — Évolution et pronostic du pouls lent congénital par dissociation

« On peut voir des pouls lents permanents par automatie ventriculaire, acquis ou congénitaux, parfaitement tolérés », dit Gallavardin. Et il ajoute que ces cas sont à rapprocher des faits de maladie de Adams-Stokes ancienne évoluant vers une bradycardie permanente et très bien supportée. Et, de fait, tous les cas de bradycardies ne s'accompagnant pas d'accidents nerveux — pouls lents permanents « solitaires » — sont d'un bon pronostic. C'est parce que ces pouls lents congénitaux sont, en général, bien supportés qu'on les a appelés jusqu'aujourd'hui pouls lents *bien tolérés* et même *physiologiques*. Souvent, du reste, ils ne sont reconnus qu'à l'âge adulte, alors que le sujet qui en est porteur se présente au médecin pour une toute autre cause que sa bradycardie. Ces sujets arrivent à l'âge adulte, atteignent le plus souvent un âge avancé. La malade de Taussig vit encore à soixante-dix ans, et bien que dès sa naissance son pouls, très lent, se soit accompagné des crises typiques de l'Adams-Stokes, « elle a toujours été exceptionnellement robuste et active, ayant toujours joui, à part ses attaques syncopales, d'une parfaite santé ». Le malade de Thiroloix et Jacquier

(obs. III) a soixante-dix-huit ans, et malgré que son pouls ait toujours été depuis sa naissance extrêmement ralenti et batte à 26-32 au moment de l'observation, le sujet n'a jamais eu ni vertiges,ni malaises d'aucune sorte. D'une façon générale, mais nous avons vu que le fait est loin d'être absolu, les dissociations complètes s'accompagnent moins fréquemment d'accidents que les dissociations incomplètes. Or, ce sont les accidents nerveux qui constituent le danger. Vaquez et Esmein ont montré que, chez l'adulte, les accidents peuvent disparaître définitivement après avoir existé dans le jeune âge. Et l'on peut parfaitement supposer que bon nombre de sujets, ayant présenté dans leur enfance des convulsions, étaient atteints d'un Stokes-Adams congénital qui,par la suite,est devenu un pouls lent permanent solitaire.

Mais de grandes réserves s'imposent, même lorsqu'il s'agit de bradycardie congénitale solitaire. Lorsqu'on constate cette dernière dès la naissance ou peu après, on n'est pas en droit de porter d'ores et déjà le pronostic favorable habituel du pouls lent congénital solitaire. Il faut auparavant pouvoir observer l'enfant pendant plusieurs années, sans qu'aucune crise se soit produite. Les observations rapportées plus haut nous ont montré que dans la grande majorité des cas, la première attaque ne survenait que bien après la naissance, plusieurs années même après la constatation de la bradycardie,deux ans après dans le cas de Van den Heuvel (obs. IV),

quatre ans après chez les petits malades observés par Morquio, cinq ans après chez la malade de Gill (obs. XII), qui meurt d'ailleurs de cette unique crise.

Pour Lian, il faudrait faire des réserves même pour les malades atteints de bradycardie congénitale solitaire et arrivés à l'âge adulte. « Si ces malades succombent en général à une affection intercurrente et cela après avoir vécu de longues années sans être incommodés par leur pouls lent, il faut cependant redouter chez eux l'apparition possible d'accidents nerveux, et en particulier l'éventualité de la mort subite. En effet, dans la dissociation complète, le ventricule n'est soustrait qu'en grande partie, mais non totalement, aux influences nerveuses. D'autre part, si des perturbations morbides viennent rendre le système nerveux plus vulnérable, il pourra ne plus supporter sans troubles un régime circulatoire jusqu'alors bien toléré. Il en a peut-être été ainsi chez le malade récemment présenté à la Société médicale des hôpitaux : « Atteint d'un pouls lent permanent par dissociation complète, il fut longtemps considéré comme n'ayant jamais eu d'accidents nerveux. Ultérieurement, des crises syncopales furent constatées par M. E. de Massary ».

Donc, extrême variété de pronostic, mais on peut dire incontestablement qu'on doit le réserver chaque fois que la bradycardie s'accompagne de phénomènes nerveux. Toutefois, ces derniers peuvent devenir de moins en moins fréquents, et l'on a vu

la malade de Taussig arriver à soixante-dix ans, celle de Van den Heuvel à vingt-trois. C'est parce que les observations nous ont montré la grande variabilité de ces accidents nerveux, que l'on devra toujours essayer de faire un diagnostic étiologique, qui permettra de combattre avec d'autant plus de succès ces mêmes accidents qu'ils seront plus espacés ou de moins en moins intenses.

E. — Etiologie du pouls lent congénital par dissociation

On est amené actuellement à considérer qu'il s'agit, comme pour les bradycardies acquises par dissociation, *d'une lésion du faisceau de His*, et, pour expliquer cette lésion, on ne peut envisager que deux hypothèses : ou bien il s'agit d'une lésion cicatricielle, consécutive à une myocardite fœtale, ou bien on est en présence d'une malformation. Les cas de pouls lent congénital rapportés dans la littérature se comptent ; le syndrome d'Adams-Stokes s'observe le plus souvent dans l'âge mûr, mais, s'il se manifeste tardivement, l'avenir dira peut-être qu'à l'origine d'un grand nombre de cas de pouls lents permanents considérés comme acquis, se trouve une lésion (*lésion cicatricielle* ou *malformation*) remontant à la vie intra-utérine. Les effets de cette lésion, les effets apparents tout au moins et susceptibles d'ocasionner des troubles circulatoires et nerveux,

ne se manifestent que plusieurs années après la naissance, après la soixantaine même comme semblent l'indiquer les observations rapportées par le professeur Lépine. A juste titre on incrimine la syphilis dans la production des lésions dont il s'agit, et *il faut bien connaître*, dit Dieulafoy, *cette syphilis héréditaire qui peut éclater après des périodes silencieuses de quinze, vingt, et même de trente années*, ainsi que nous l'ont appris les remarquables travaux du professeur Fournier.

Gallavardin interprète comme des cas *d'automatie ventriculaire bien tolérée* la plupart des faits où l'on trouve une lésion hisienne ne provoquant pendant longtemps aucune espèce d'accidents chez le sujet qui en est porteur. Comme chez la malade de Delalande, n'ayant présenté qu'une bradycardie sans troubles nerveux et où l'autopsie révéla une transformation calcaire presque complète de l'anneau mitral, ce qui explique bien l'envahissement possible de la zone de His, dit Gallardin ; comme chez cet autre malade de Walter B. James (1), qui présente une dissociation complète, sans aucun accident nerveux, consécutivement à une endocardite infectieuse avec ulcération de la cloison auriculo-ventriculaire et section complète du faisceau de His. Tout permet de supposer qu'un arrêt de développement ou une endocardite fœtale créeront une lésion susceptible de ne donner d'accidents qu'à une période avancée

1. Assoc. of Americ. Physic., mars 1908.

de l'âge du sujet ; il pourra même ne se produire d'accidents nerveux à aucun moment de l'existence, et le malade ne présente qu'une simple bradycardie permanente sans Stokes-Adams, *un pouls lent permanent solitaire*, selon l'appellation récente de Lian. Le sujet peut même se livrer, comme nous l'avons vu, à des travaux excessivement pénibles : le malade de Vigouroux pouvait conduire une charrue traînée par dix bœufs, exercice qui exige de la part de celui qui s'y livre une certaine dose de santé et d'énergie.

Pour tous ces cas où l'examen ne révèle aucun signe de cardiopathie, aucune communication interauriculaire ou interventriculaire, si minime soit-elle, ayant intéressé le faisceau de His, on peut supposer qu'il s'agit peut-être d'une simple anomalie embryonnaire ayant intéressé l'ébauche primitive du tube cardiaque. Il y a des cas où la bradycardie congénitale par dissociation est elle-même la conséquence des cardiopathies dites congénitales qui réalisent souvent la maladie bleue.

On peut se rendre facilement compte de la fréquence des lésions congénitales dans la production du pouls lent permanent par dissociation. Si la spécificité, les maladies infectieuses, suivies de dégénérescence du myocarde (sclérose, dégénérescence graisseuse), le rhumatisme articulaire, la tuberculose, l'artério-sclérose, etc., ont été surtout incriminés comme cause de la maladie d'Adams-Stokes, il est logique de penser que ces mêmes causes agissant sur une femme enceinte, peuvent frapper le

myocarde ou le système nerveux du produit de conception. « L'endocardite du fœtus, dit Moussous dans *le Traité des maladies de l'enfance* du professeur Grancher, vient d'un état dyscrasique ou infectieux du sang maternel ; la communauté de circulation sanguine de la mère et du fœtus, la possibilité du passage des micro-organismes à travers le placenta donnent la raison du fait.

Les malformations cardiaques, d'ordre tératologique, dépendent de ces influences héréditaires encore mal définies, qui président à tous les vices de conformation congénitaux.

L'influence paternelle entre alors tout aussi bien en jeu que l'influence maternelle. En cherchant dans cette direction, on trouvera probablement, chez les générateurs, les différentes intoxications, le surmenage, les névropathies ; mais aucune enquête sérieuse n'a encore été poursuivie. On sait cependant que les infections jouent un rôle prépondérant.

Tout récemment, dans l'*American Journal of the Medical Sciences* (mars 1911), A. Scott et Warthin ont fait une étude très documentée de la *syphilis congénitale du cœur*. Nous en empruntons le compte rendu à Bricout, qui a résumé dans *les Archives de Vaquez* les recherches de ces auteurs à ce sujet.

En opposition avec les gommes rarement observées dans la syphilis congénitale du cœur, il existe un type de *myocardite interstitielle* d'origine congénitale, certainement fréquente, et dont la nature syphilitique est prouvée autant par les constatations

histologiques que par la présence constante du *treponema* dans ces lésions.

L'auteur a étudié 12 de ces cas, dont la majeure partie se rapportaient à des nouveau-nés ou à des enfants, quelques-uns à des adolescents. Cliniquement la syphilis congénitale n'est pas toujours reconnue, car tout autre stigmate ou lésions de même nature peuvent manquer, la syphilis se localisant alors exclusivement au cœur. Cette affection jouerait un rôle important dans les malformations cardiaques, dans *l'asphyxie des nouveau-nés*, et expliquerait certaines *morts subites* du jeune enfant ; plus tard elle serait l'origine d'infantilisme et d'arrêts de développement valvulaires (mitrales) de l'adolescence; finalement elle conduirait aux lésions scléreuses rencontrées plus tardivement. C'est donc seulement chez les malades ayant dépassé l'enfance qu'il existe une histoire nette d'affection cardiaque ; chez tous les autres, les lésions constituent une trouvaille d'autopsie.

Macroscopiquement, le cœur est souvent hypertrophié ; le muscle est pâle, de consistance amoindrie ; mais bien souvent on ne remarque rien à l'œil nu, et pourtant les lésions histologiques sont typiques.

Microscopiquement, il existe, au travers du myocarde, de nombreux ou rares îlots blanchâtres, mal colorés, constitués par un tissu fibreux spécial : un réticulum fibrillaire englobe de nombreuses cellules non seulement du type lymphocyte ou plasmazellen, mais aussi des cellules épithéliales

souvent vacuolées ; l'ensemble de ce tissu pathologique est très caractéristique, et s'oppose à la myocardite interstitielle vulgaire. Tantôt diffuses, tantôt prédominant sous l'endocarde ou l'épicarde, les lésions tendent à s'étendre entre les fibres du muscle cardiaque ; signe caractéristique elles entourent de leurs manchons lymphoïdes les capillaires et les petites artérioles, dont les parois prolifèrent aussi, bien que l'endartérite oblitérante ne soit pas ici un caractère aussi fréquent que dans la syphilis acquise du cœur.

Les fibres cardiaques elles-mêmes montrent des altérations au voisinage des lésions précédentes : dégénérées, pâles, elles perdent leur striation et leur colorabilité ; parfois il existe une dégénérescence graisseuse plus étendue expliquant la couleur pâle et la transparence de myocarde.

Mais la constatation essentielle consiste surtout dans la présence des spirochètes en grand nombre dans le stroma de ces ilôts de myocardite et dans les interstices des fibres musculaires ; on les retrouve dans les vaisseaux et accidentellement dans les régions saines.

L'auteur insiste sur ce fait qu'on met en évidence très facilement les spirochètes dans les cœurs, mieux que dans le foie et la rate. Jamais dans ces lésions il ne fut trouvé de gommes ou de cellules géantes. Il existait parfois des lésions concomittantes du foie, de la rate, des reins et de l'aorte.

L'intérêt et la fréquence de cette variété de *myo-*

cardite interstitielle diffuse doivent s'imposer à l'attention, contrairement à la rareté des formations gommeuses localisées.

Virchow, Rauchfuss, Crocker, Landouzy et Lœderich ont soutenu le rôle prépondérant de l'hérédo-syphilis dans la série des malformations fœtales pouvant intéresser tous les organes du fœtus, en particulier le cœur. Edmond Fournier, chez des enfants hérédo-syphilitiques, a relevé quelques cas de rétrécissement mitral, neuf cas de maladie Bleue, quatre cas de persistance du trou de Botal, et cinq cas de communication inter-ventriculaire. Lancereaux, Coupland, Warnier, Hutchinson, Bouveret, etc., ont relaté des faits analogues.

On comprend alors que fréquemment on trouve des coïncidences pathologiques, des anomalies de développement associées aux affections congénitales du cœur, aux lésions intéressant les fonctions du rythme cardiaque en particulier. On a signalé le bec-de-lièvre, les malformations thoraciques, le front étroit, bombé, les yeux obliques et bridés, la surdi-mutité, l'idiotie, etc.

Dans les cas où il n'y a pas de solution de continuité dans le faisceau de His, on peut concevoir que ce faisceau puisse être lésé par une infection ou une intoxication de la mère transmises au fœtus à travers le placenta. Bien que la spéciticité soit en cause dans bon nombre de cas, on conçoit que la même action pourra se produire pour tous les autres facteurs étiologiques habituels, qu'il s'agisse de dystro-

phies (tuberculose, saturnisme, alcoolisme) ou d'infections (rhumatisme, pneumonie).

Dans sa remarquable thèse sur les *stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis*, au chapitre des *dystrophies cardiaques et vasculaires*, Edmond Fournier conclut de toute une série de faits puisés dans la littérature médicale, et magistralement exposés, au rôle possible de l'infection, notamment de l'infection syphilitique, dans la production des malformations cardiaques. L'endocardite fœtale, dit-il, peut non seulement entraîner les conséquences de toute endocardite, mais peut aussi arrêter le travail de formation embryonnaire du cœur ; l'endocardite devient dès lors le point de départ de toute une série d'autres malformations qui ne sont plus le produit direct du processus inflammatoire, mais qui en sont les résultats indirects (rétrécissement de l'artère pulmonaire pouvant mécaniquement empêcher l'occlusion du trou de Botal en forçant le sang à passer en quantité plus ou moins grande du cœur droit dans le cœur gauche). L'hérédité est fréquente, mais non l'hérédité directe ; ce qui semble bien témoigner en faveur de l'influence nocive d'une cause générale, d'un virus inconnu en puissance chez l'un des ascendants. L'existence a été maintes fois constatée *d'une maladie infectieuse* chez les parents : rhumatisme, pneumonie, etc., de la spécificité chez les ascendants ».

Réunissant un nombre imposant d'observations relatives à des enfants hérédo-syphilitiques affectés de malformations cardiaques et vasculaires, le même

auteur a noté cinq fois, entre beaucoup d'autres malformations, l'existence d'une *communication interventriculaire*. Ici, c'est un enfant mort à trois mois et dont l'autopsie révèle des gommes du foie et du poumon, une infiltration gommeuse du myocarde avec communication interventriculaire. Là, c'est un enfant qui meurt à onze mois et dont la mère atteinte de syphilis présentait au moment de sa grossesse des syphilides vulvaires (un premier enfant était mort de convulsions à un mois) : à l'autopsie du bébé, on trouve à côté de lésions gommeuses multiples du crâne et des os longs, de gommes du foie, du testicule et des poumons, de lésions gommeuses de l'intestin, *un cœur hypertrophié* avec, à la partie supérieure de la cloison interventriculaire, *un orifice qui fait communiquer les deux ventricules*. Ailleurs, il s'agit d'un cas non moins typique :

« M. X..., a contracté la syphilis environ, dix ans avant son mariage. Sa femme, restée saine, a eu un premier enfant, chétif, malingre, mais qui n'a jamais rien présenté de suspect.

Quelque temps avant que sa femme redevint enceinte pour la seconde fois. M. X..., présenta des troubles oculaires, de l'iritis et des vertiges, accidents pour lesquels il fut soumis à un traitement ioduré qu'il cessa dès que ces accidents disparurent.

Sur ces entrefaites, naquit le second enfant qui paraissait bien constitué. « Mais, dès les premières heures, nous fûmes frappés, dit le Dr Régnier qui l'observa, de le voir, au moindre mouvement, au

moindre cri, devenir violet et asphyxique. La respiration s'accélérait, s'arrêtait, et l'enfant retombait en arrière, inanimé. On le faisait revenir en le flagellant et en lui faisant respirer de l'éther. Ces crises se répétaient très fréquemment, jour et nuit ; il ne pouvait prendre le sein sans présenter une de ces crises.

L'enfant mourut dans une de ces attaques au bout de trois semaines.

Il est regrettable qu'on n'ait pas pu faire ici une vérification anatomique.

Pour Eger, il y a dans la pathologie et la pathogénie des anomalies congénitales du cœur deux facteurs chronologiques de premier plan : la spécificité héréditaire et la consanguinité des parents. Il cite, entre autres malformations cardiaques, un cas de Pott relatif à un enfant n'ayant qu'un seul ventricule.

Là donc où intervient si fréquemment la syphilis, peut intervenir *tout autre cause infectieuse*. Que, d'autre part, ces lésions portant sur la cloison interventriculaire, puissent par conséquent,sans perforer fatalement cette cloison, *intéresser le faisceau de His*, et nous aurons une lésion de ce même faisceau, lésion en évolution ou lésion de sclérose, avec production de dégâts suffisants pour réaliser le syndrome qui nous occupe.

Nous avons vu plus haut que, dans plusieurs cas, la bradycardie congénitale par dissociation relève du même mécanisme, encore discuté, que les cardiopathies congénitales qui réalisent souvent la

maladie bleue. On comprend ainsi que cette maladie puisse être héréditaire ou frapper plusieurs membres d'une même famille. C'est le cas de rappeler l'observation de Taussig : le père et le cousin de la malade ont été atteints de ralentissement du pouls et de crises syncopales analogues aux siennes ; enfin, l'aîné de ses enfants eut une maladie bleue et mourut à sept mois.

C'est qu'en effet, il est des cas où le plus clair de l'étiologie est dans *l'hérédité* de l'affection, sans que les observations, malheureusement insuffisantes au point de vue des tracés et des vérifications histologiques, permettent d'émettre la moindre considération sur le mode d'action de cette cause familiale. *Osler* rapporte le cas d'une famille dont tous les membres avaient un pouls lent battant vers 60 et dont l'un mourut de syndrome de Adams-Stokes. Mais, l'observation la plus typique est celle de *Morquio :* un enfant, qui meurt subitement, est le cinquième malade des huit frères, et le quatrième des morts dans la même famille ; l'autre qui vit encore, présente les mêmes manifestations de bradycardie avec crises syncopales, et tout donne à supposer qu'il finira de la même manière. Des trois autres enfants, l'aînée peut être considérée comme indemne, une sœur est morte de typhoïde à six ans. le dernier est un enfant de deux ans, qui n'est pas encore arrivé par conséquent à l'âge où les autres eurentdes attaques. On peut rapprocher de cette observation celle de la famille observée par Fulton, Judson et Norris.

Nous avons cru devoir insister sur ce chapitre étiologique de la bradycardie congénitale par dissociation auriculo-ventriculaire, car on peut dire que les inconnues à dégager y sont nombreuses. Nous avons vu cependant qu'on peut d'ores et déja se rendre compte du mécanisme de l'infection et de la dystrophie ; ce sera beaucoup plus difficile l'orsqu'il s'agira d'une bradycardie de cause extra-cardiaque.

CHAPITRE II

POULS LENT PERMANENT CONGÉNITAL
PAR BRADYCARDIE TOTALE.

Si l'étiologie de cette catégorie de bradycardies est tout à fait obscure, son tableau clinique est beaucoup moins variable que celui des pouls lents pour dissociation.

Il est problable qu'il existe dans cette catégorie des cas très nombreux, mais les documents font totalement défaut. Nous ne connaissions qu'un seul fait accompagné de tracés, mais Gallavardin vient d'en publier un autre, qui, lui, met en lumière le caractère familial de la bradycardie, déja décrit dans le chapitre de la dissociation. Voici ces observations :

OBSERVATION XIV (Personnelle)

(Les tracés graphiques sont dus à M. Lian.
L'électrocardiogramme à M. Bull).

Z..., dessinateur, vingt-sept ans, que nous connaissons depuis longtemps, a toujours observé depuis l'âge de seize ans qu'il avait le pouls ralenti.

Antécédents héréditaires. — Rien d'intéressant à signaler. Ses parents n'ont pas de ralentissement du pouls.

Antécédents personnels. — Rougeole.

Dans son enfance, le sujet n'a jamais éprouvé aucune fatigue à courir ou à jouer comme ses camarades. C'est au lycée qu'un jour, ayant eu connaissance de la bradycardie de Napoléon, il prit son pouls et constata qu'il était extrêmement ralenti. Il le compta fréquemment depuis cette époque, et se rendit compte que son ralentissement était surtout accentué le matin à jeun et une heure ou deux avant le déjeuner ; mais ce ralentissement était variable, oscillant entre 40 et 55 pulsations. Après le repas, les pulsations augmentaient notablement de fréquence, de même qu'après une course ou un exercice.

Au cours de son année de service militaire, le sujet fut atteint d'une pneumonie du sommet droit, très sérieuse, avec délire extrêmement accentué ; on dut lui faire prendre des bains chauds. Il est intéressant de noter qu'à ce moment la fréquence du pouls ne se modifia pas parallèlement à la température : lorsque la fièvre atteignit 40°1, le pouls ne dépassa pas 80. La pneumonie rétrocéda dans les délais habituels, et la convalescence fut normale.

Deux ans après, il eut une grippe qui dura quinze jours environ, et l'on remarqua encore à ce moment une dissociation marquée entre le pouls et la température.

Il y a cinq ans, Z... présenta les accidents suivants : une nuit, vers 3 heures du matin, il fut réveillé brusquement, éprouvant une angoisse extrême, et resta ainsi pendant une vingtaine de minutes, croyant qu'il allait mourir ; il percevait avec peine son pouls, qui battait très faiblement et était

excessivement ralenti. Il eut deux autres crises de ce genre, survenant comme la précédente au milieu de la nuit. Lors de ces deux dernières crises Z... eut, au moment de son brusque réveil, une tachycardie toute passagère, qui fit place après quelques minutes à un pouls faible et extrêmement ralenti ; l'angoisse était toujours accentuée.

A cette époque, Z.. fumait beaucoup, et la suppression momentanée du tabac, jointe à l'ingestion de bromure, de sirop d'éther, a entraîné la cessation définitive de ces accidents nerveux.

De temps à autre toutefois, Z... éprouve quelques petits malaises ; parfois, il a de très légers vertiges, mais il est resté fumeur. En tout cas, il n'a jamais eu de crises nerveuse, syncopale, épileptiforme ou apoplectiforme.

Examen. — Il n'y a rien à signaler en dehors des troubles circulatoires.

Cœur. — A l'inspection, on voit que la pointe bat dans le cinquième espace, un peu en dedans de la ligne mamelonnaire. Lorsqu'on prie le sujet de se coucher sur le côté gauche pour qu'on puisse mieux percevoir le choc apexien ou recueillir un cardiogramme, on constate que cette position lui est très pénible. Le décubitus latéral gauche occasionne au patient une angoisse qui va en s'accentuant au fur et à mesure qu'il essaie de se maintenir dans cette position. Et c'est à peine s'il peut rester ainsi une minute ! La nuit, lorsqu'il lui arrive de se trouver couché sur le côté gauche, il a des rêves accompagnés de sensations très pénibles, qui le réveillent immédiatement.

L'auscultation fait entendre les deux bruits du cœur, dis-

tincts et bien frappés; il n'y a pas de bruit surajouté, par de systoles en écho.

Pouls radial. — Les pouls radial est bien frappé, d'amplitude normale. La pression artérielle est de 13 maxima 9 minima. Quant à la fréquence du pouls, elle présente quelques variations d'un examen à l'autre, selon les jours, selon les heures de la journée. Chez le sujet au repos, assis ou couché, nous n'avons trouvé en général que des chiffres allant de 45 à 50, moins souvent 55, rarement 40.

Z..., très habitué à compter son pouls, a bien voulu noter lui même les variations de fréquence dans le cours de plusieurs journées. Il a fait les observations suivantes :

29 décembre. — une heure avant le déjeuner, 44 pulsations ; immédiatement après le repas, 52 pulsations; immédiatement après le repas du soir, 72 pulsations.

30 décembre. — Avant le déjeuner, 48 pulsations.

2 janvier, avant le dîner, 52 pulsations.

3 janvier, avant le déjeuner, 40 pulsations; après déjeuner, 56 pulsations; une heure après déjeuner, 52 pulsations après une marche pénible et avant dîner, 56 pulsations ; une demie heure après le dîner, 56 pulsations.

Pour apprécier les variations de fréquence du pouls sous l'influence d'un effort, nous avons prié le sujet de monter et descendre rapidement trois étages. Puis, nous avons, compté son pouls immédiatement, et trouvé les chiffres suivants :

Avant l'exercice, le pouls battait à 44 pulsations par minute.

Après l'exercice, le premier quart de minute, le pouls battait 23, soit 92 pulsations par minute.

Le deuxième quart de minute, 18, soit 72 par minute.

Le troisième quart de minute. 14, soit 56 par minute.

Le quatrième quart de minute, 12, soit 48 par minute. La minute suivante, le pouls était revenu à 44.

Z..., a fait lui-même les observations suivantes :

Après une journée de courses assez pénibles faites à bicyclette. le sujet. en rentrant, démarre rapidement à une montée, la route étant mauvaise et le vent contraire ; il s'arrête après trois ou quatre minutes et prend son pouls :

Le premier et le second quart de minute, il battait à 32, soit 128 à la minute.

Le troisième quart de minute, il battait à 28, soit 112 à la minute.

Le quatrième quart de minute, il battait à 26, soit 104 à la minute.

La seconde minute, il est encore à 104.

La troisième minute, il est à 100.

La quatrième minute, il est à 90.

A la sixième minute, il était revenu à 52.

Une autre fois, il a noté :

Après le petit déjeuner, 52 pulsations ; une heure après le déjeuner et une marche pénible de 600 mètres.

33 le premier quart de minute, soit 132 à la minute.

30 le deuxième quart de minute, soit 120 à la minute.

25 le troisième quart de minute, soit 100 à la minute.

25 le quatrième quart de minute, soit 100 à la minute.

En somme, les variations de fréquence du pouls chez Z..., peuvent être ainsi résumées :

Dans le cours d'une même journée, les chiffres les plus bas sont au lever ou avant le déjeuner de midi, le pouls bat alors en moyenne à 45 ; les chiffres les plus élevés sont après le

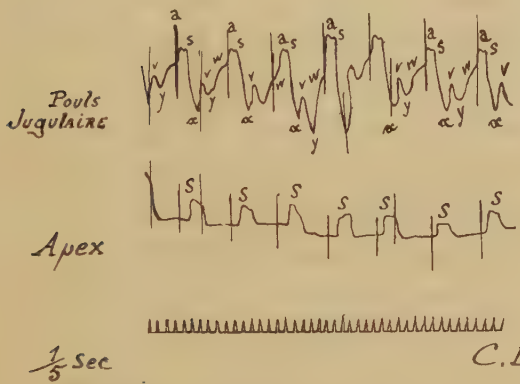
déjeuner ou le dîner, le pouls bat alors en moyenne à 55.

Sous l'influence d'une marche rapide, de la montée et de la descente d'un escalier, de la bicyclette, le pouls est susceptible de présenter une véritable tachycardie, mais toute momentanée ; nous avons vu, en effet, le pouls descendre en une minute de 92 à 44, et Z..., a vu son pouls revenir de 130 à 52 en quatre à six minutes. Le retour au chiffre habituel paraît donc se faire plus rapidement que chez un sujet sain.

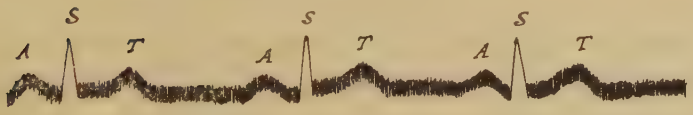
Pouls jugulaire. — L'examen montre deux soulèvements pour chaque révolution cardiaque. Or, c'est là un fait physiologique, comme Lian l'a récemment rappelé. Par conséquent les résultats de l'examen clinique sont en faveur du diagnostic de bradycardie totale, et parlent contre celui de dissociation auriculo-ventriculaire. Néanmoins, un examen graphique était nécessaire pour éliminer formellement la dissociation auriculo-ventriculaire incomplète.

Examen graphique. — M. Lian a bien voulu recueillir simultanément le cardiogramme apexien et le pouls jugulaire, tandis que le chronographe de Jacquet marquait le 1/5 de seconde. La comparaison de ces graphiques impose le diagnostic de bradycardie totale. En dehors des trois soulèvements physiologiques *a*, *s*, *v*, on note seulement une onde positive *w*. Cet accident *w* s'observe chaque fois que le cœur est un peu ralenti, il est lié à ce fait que la réplétion ventriculaire est déjà importante dès le début de la diastole, d'où un ralentissement dans l'écoulement du sang veineux. Cette onde *w* est, en somme, physiologique, comme Lian l'a déjà mentionné dans ses tracés de bradycardie totale et dans son étude du pouls jugulaire physiologique.

Ce tracé ne peut être interprété comme relevant d'une dissociation auriculo-ventriculaire incomplète. En effet, dans cette hypothèse, il faudrait considérer soit o, soit o et w comme des ondulations de même signification que a. Or, dans la dissociation incomplète, les contractions auriculaires



Observation XIV. Le tracé jugulaire ne montre que les trois soulèvements habituels.



Observation XIV. Electro-cardiogramme, recueilli par M. Bull, de l'Institut Marey. On ne voit pas de contractions auriculaires isolées.

sont sensiblement équidistantes. Et dans le phlébogramme de la figure ni a, o, a, ni a, o, w, a ne forment un ensemble d'ondulations équidistantes.

Il eût été intéressant de faire, chez Z..., *l'épreuve de l'atropine*, mais il s'y est refusé. D'ailleurs, cette recherche eût été à peu près sûrement positive. L'accélération du cœur est de règle dans la bradycardie totale, même dans la bradycardie

totale ictérique, comme Lian l'a montré contrairement à l'opinion classique. D'autre part, les variations importantes du pouls dans le cours d'une même journée cadrent bien avec l'éventualité d'une accélération du pouls par l'atropine.

Z..., présente donc *un pouls lent permanent solitaire d'origine congénitale et consistant en une bradycardie totale.*

M. Bull, de l'Institut Marey, a bien voulu recueillir chez notre sujet un électro-cardiogramme, dont le tracé montre que les contractions auriculaires A sont en nombre égal aux contractions ventriculaires S T. Il s'agit donc bien d'un pouls lent permanent congénital par bradycardie totale.

Tout récemment, Gallavardin a rapporté « l'histoire d'une famille où la mère semble bien avoir transmis à ses trois enfants cette lenteur particulière du pouls ; et l'observation qu'il rapporte est du plus haut intérêt, car « si les pouls lents bien tolérés par bradycardie totale sont assez communs, ce qui l'est moins, c'est que l'on puisse mettre en évidence le *caractère familial* » de cette bradycardie.

OBSERVATION XV

Gallavardin, *Bradycardie physiologique totale familiale.* (*In : Lyon Médical*, 10 décembre 1911, et Société Médicale des hôpitaux de Lyon, 28 nov. 1911).

La mère, âgée de cinquante-huit ans présente un pouls qui normalement, au repos, *bat à 50 pulsations à la minute.* Au cœur, les bruits sont réguliers, sans extra-systoles, sans bruits surajoutés. Interrogée sur l'ancienneté de cette bra-

dycardie, elle donne des renseignements d'un précision parfaite. A l'âge de dix-neuf ans, dans une réunion de jeunes filles, toutes les personnes présentes s'amusèrent à compter leur pouls et elle fut très étonnée de voir qu'elle avait seulement 49, alors que toutes ses amies avaient des chiffres variant entre 70 et 90. Elle ne peut donner aucun renseignement sur le nombre de pulsations de son père ou de sa mère. Cette bradycardie n'est pas absolument fixe et monte à 60 lors des efforts ou des indispositions.

L'examen viscéral, fait très complètement, ne révèle rien d'anormal : pas de lésion cardiaque, tension à 130 millimètres Hg. On constate simplement un œdème des jambes léger, ancien, dû à un mauvais état circulatoire des membres inférieurs. Pas d'albumine.

Interrogée minutieusement au point de vue des accidents nerveux, on ne peut relever absolument ni vertiges, ni chute, ni syncope, ni crise nerveuse quelconque. Cependant, à quarante et un ans, elle souffrit pendant deux mois d'un état assez languissant, avec faiblesse extrême, tendance lipothymique, dont elle se remit complètement. Récemment, enfin, elle a présenté également pendant quelques jours un grand affaiblissement, avec vapeurs, nouvelles tendances lipothymiques et c'est à cause de cet état que son médecin, le Dr Cornet de Montélimar, se décida à demander l'avis de M. Gallavardin. Cet état fut du reste passager et des nouvelles reçues récemment (après un an et demi) sont excellentes.

OBSERVATION XVI

(Gallavardin, *id*)

Le premier enfant, fils de la précédente, actuellement âgé de trente-six ans, est officier de cavalerie, robuste, très sportif. L'auteur de l'observation ne l'a pas examiné, mais d'après les renseignements très précis qu'il a demandés et fait prendre sur lui, *son pouls bat ordinairement à 50* et monte à 60 après un exercice violent.

A signaler qu'il eut à l'âge de vingt-neuf ans un accident d'automobile grave en Italie. Les médecins qui le virent à ce moment, ayant constaté un pouls à 50 parlèrent de le trépaner et n'abandonnèrent leur idée que lorsque les membres de sa famille appelés certifièrent qu'il avait toujours eu un pouls aussi lent.

Jamais aucun accident nerveux.

OBSERVATION XVII

(Gallavardin, *id*)

Le second enfant est une fille âgée de trente-trois ans. Elle a été examinée très attentivement par un de ses frères au point de vue de la rapidité de son pouls.

Son pouls varie entre 58 et 65. Au repos complet, le matin, elle a 58 et après un effort très violent, ascension rapide d'un escalier, course, elle arrive à 65, jamais plus. Aucun trouble fonctionnel. Santé très robuste, aptitudes sportives très marquées. Jamais le moindre accident nerveux.

A une petite fille âgée de trois ans qui n'a aucune bradycardie, 95 le matin, 100 après les repas.

OBSERVATION XVIII.

(Gallavardin, *id*)

Le troisième enfant âgé de vingt-neuf ans est celui que M. Gallavardin a pu examiner directement, avec la mère. Rien à signaler dans ses antécédents qu'une pleurésie à dix ans. Aucune lésion viscérale, le sujet est très vigoureux, très sportif. Jamais aucun accident nerveux.

Le pouls, au repos, oscille *entre 45 et 50*. Le chiffre le plus bas de 45 est observé le soir, après une fatigue intense. Le plus souvent le pouls bat entre 48 et 50, rarement une ou deux pulsations en plus.

Sur le tracé simultané du pouls huméral et du pouls jugulaire, on note pour les trois pulsations un rythme de 42 à la minute ; mais ce chiffre n'a pas une valeur absolue pour l'appréciation du rythme car, le sujet ayant en plus un léger degré d'arythmie respiratoire, il est possible que ces 3 pulsations fassent partie des quelques battements ralentis expiratoires.

Cette bradycardie est loin d'être fixe. Lors d'une période fébrile, le pouls est monté à 65 et après un effort très violent une course très rapide et prolongée, les battements atteignent 75.

Le tracé veineux recueilli chez ce malade montre qu'il s'agit indubitablement d'une bradycardie totale avec intervalle A-C normal.

« Ce tracé n'a pu être recueilli que chez un seul des enfants, ajoute l'auteur, mais il n'est pas témé-

raire de penser que le résultat eut été le même chez les autres. » Le seul point sur lequel il veuille insister, « c'est la présence chez la mère non pas de ces accidents nerveux brusques qu'on rencontre dans le Stokes-Adams, mais de ces sortes de défaillances prolongées, avec état lipothymique, sans perte de connaissance véritable, observées à deux reprises au moment où l'état de santé général laissait beaucoup à désirer. » Dans un cas à peu près semblable, l'auteur a observé « un état lipothymique prolongé avec pâleur extrême à la face, mais sans perte de connaissance ; ayant duré d'une façon intermittente de vingt-quatre à quarante-huit heures à l'occasion d'accidents digestifs ».

A. — Symptomatologie

Ce qui caractérise la bradycardie totale, c'est que, dans la grande majorité des cas tout au moins, elle ne s'accompagne pas de crises nerveuses ; tout au plus, s'accompagne-t-elle de vertiges légers. On note bien, dans le cas qui nous est personnel, avec tracés à l'appui, quelques incidents pouvant faire penser à des crises de Stokes-Adams, mais une analyse rigoureuse oblige à les rapporter à une intoxication tabagique passagère. Donc, en général, *peu ou pas d'accidents :* il s'agit de *pouls lents permanents solitaires.*

La lenteur du pouls est en général moins marquée que dans le pouls lent congénital par dissociation ;

chez les malades de Gallavardin (obs. XV) on trouve en moyenne 50 pulsations chez la mère et le fils aîné, 58 chez la fille, 45 à 50 chez le second fils. Chez notre malade, le pouls bat entre 45 et 50 pulsations à la minute.

Il semble qu'il faille des exercices peu violents pour faire varier ce pouls par bradycardie totale. Cependant, sa *fixité* est très nette. Chez les malades de Gallavardin, il n'augmente que de 10 pulsations après un grand effort chez le fils aîné, que de 7 pulsations seulement chez la fille ; le pouls du second fils, pourtant, passe de 50 à 75 après une course rapide; chez Z... il passe de 44 à 67 dans les mêmes conditions. Chez notre malade, la fièvre a fait passer le pouls de 50 à 75-80, de 50 à 65 chez le malade de l'observation XV.

Mais si l'on avait pu pratiquer chez tous ces sujets *l'épreuve de l'atropine,* celle-ci aurait été positive presque à coup sûr dans tous les cas.

B. — **Evolution et pronostic**

De l'examen des observations de ce travail, il ressort que les bradycardies totales surtout doivent être considérées comme relativement bénignes. Elles s'accompagnent rarement d'accidents nerveux. Or, ceux-ci constituent le danger. Toutefois, Lian suit actuellement un malade atteint de bradycardie totale, et qui, plusieurs fois déjà, s'est trouvé sujet à de

longues lipothymies coïncidant avec des ralentissements paroxystiques du pouls. Pour Gallavardin, « ces sujets bradycardiques totaux physiologiques réalisent peut-être plus facilement que d'autres, à l'occasion de causes occasionnelles quelconques, cet état d'anémie cérébrale qui, chez certains individus au système nerveux prédisposé, donne facilement naissance aux défaillances et aux lipothymies prolongées ». Aussi ne saurait-on continuer à appliquer à ces bradycardies l'épithète de « *physiologiques.* »

C. — Etiologie et pathogénie

Leur mode de production, en effet, relève de causes pathologiques, et non d'anomalies physiologiques comme le voudrait Gallavardin. Il est logique d'admetre une lésion soit de la *dixième paire*, soit du *noyau bulbaire du pneumogastrique*, soit encore des *cellules ganglionnaires cardiaques.* L'excitation du noyau bulbaire de la dixième paire ou du pneumogastrique lui-même paraît devoir être d'autant plus fréquente que dans notre observation de bradycardie totale avec tracés (obs. XIV), il y a des variations assez marquées du pouls. « Si les cas de bradycardie nerveuse minutieusement étudiés, disent Mollard, Dumas et Rebattu, sont à l'heure actuelle des plus rares, si à la suite de la découverte du faisceau de His et des conséquences qui en sont résultées, on a dû faire table rase de toutes les anciennes observa-

tions étiquetées sous ce nom et reconstruire sur un terrain neuf», il est des cas indéniables, et les auteurs précités apportent à l'appui de ces faits une observation où les symptômes observés étaient absolument identiques à ceux qu'on attribue aux lésions du faisceau de His, alors que ce faisceau était absolument sain. A l'autopsie de leur sujet, ils trouvèrent une médiastinite fibreuse considérable ayant envahi complètement la région du plexus cardiaque, s'étendant en outre jusque dans la partie supérieure du médiastin et englobant à ce niveau les pneumogastriques, surtout le gauche.

Il ne s'agissait donc là « ni d'un Stokes-Adams m ocardique ou « hisien », ni d'un Stokes-Adams myocardique pur. La lésion révélée par l'autopsie intéresse la totalité du plexus cardiaque, dont toutes les branches afférentes, sympathiques aussi bien que vagues, viennent, comme on le sait, se réunir, s'anastomoser et se confondre dans la région qui, chez notre sujet, était transformée en une masse fibreuse dense.

Or, ainsi que le fait remarquer Gallavardin dans son rapport au congrès de médecine de 1910, on ne sait rien des bradycardies qui pourraient être provoquées par la destruction des fibres accélératrices. On n'est pas mieux renseigné, peut-on ajouter sur les effets qui peuvent résulter d'une altération en bloc d'un plexus cardiaque.

Si le faisceau de His n'est pas le conducteur purement musculaire de l'exitation partie de la région du sinus et se propageant par son intermé-

diaire de l'oreillette au ventricule, comme on l'a cru à tort pendant quelque temps ; si ce faisceau est innervé, lui aussi, comme le reste du myocarde, ce qui ne veut pas dire qu'il ne soit pas quand même l'agent de transmission de l'excitation entre les deux segments du cœur ; si, en un mot, ce faisceau a des relations avec le plexus cardiaque, on comprend qu'une lésion touchant gravement ce dernier, et déterminant vraisemblablement des dégénérescences secondaires, puisse retentir sur lui et troubler sa fonction, On comprend aussi qu'en pareil cas la symptomatologie ne soit pas sensiblement différente de celle qui résulte d'un lésion musculaire du faisceau de His. »

Nous avons recueilli dans la littérature une série d'observations qui nous semblent pouvoir être rapportées au pouls lent permanent congénital, mais dont l'interprétation cependant reste douteuse. Il s'agit, entre autres d'une série de cas présentés par le Professeur Lépine de Lyon, cas de maladie d'Adams-Stokes observés chez des malades porteurs d'un rétrécissement du trou occipital. Pour Gallavardin, vu l'importance considérable des lésions du faiscean de His dans la pathogénie du pouls lent permanent. « Toute observation anatomique de bradycardie dans laquelle l'examen de ce faisceau n'aura pas été fait macroscopiquement et microscopiquement pourra vraiment être considérée comme inutilisable ». Avec Roos, Vaquez et Esmein, Galavardin n'a jamais prétendu qu'un lien de causalité

entre le retrécissement du trou occipital et le pouls lent permanent n'était pas possible, mais simplement qu'il n'était pas prouvé. Voici ces observations :

OBSERVATION XIX

R. Lépine, *Pouls lent. — Épilepsie bulbaire* (*Lyon médical*, n° 11, 16 mars 1884).

A. M..., âgé de soixante-cinq ans, tisseur, est entré le 5 février 1884 dans le service du professeur Lépine. Depuis 1882 il est sujet à des pertes de connaissance qui surviennent dit-il, surtout à jeun, et quand il penche la tête en avant; d'après lui, ces pertes de connaissance ne diffèrent en rien d'un sommeil calme ; quand il se réveille, il reprend son travail ; jamais il ne s'est mordu la langue pendant ces pertes de connaissance ; souvent elles sont précédées d'un état nauséeux pendant lequel il a le temps d'aller s'étendre sur son lit. Ces attaques, au commencement, n'étaient pas suivies de céphalalgie ou d'un état pénible quelconque ; maintenant il reste, après elles, abattu pendant une demi-journée. Depuis dix-huit mois, elles se sont reproduites environ quinze fois. Depuis six mois, un médecin a constaté *la lenteur insolite du pouls*.

Actuellement, le malade est pâle, un peu cachectique. Les artères accessibles à la palpation ne paraissent pas athéromateuses ; *le pouls est plein, régulier, non dicrote, et bat trente-quatre fois par minute*. A l'auscultation de la région précordiale on entend immédiatement avant chaque pulsation radiale un bruit sourd (premier bruit), suivi, comme d'habitude, du deuxième bruit, plutôt faible, mais d'ailleurs

normal. Ce deuxième bruit est suivi tantôt de deux, et tantôt de quatre petits bruits indistincts, n'ayant aucun caractère spécial ; une fois même on a entendu un cinquième bruit, plus faible encore que les précédents et qui a paru suivi d'un sixième. Mais ce dernier fait n'a pas été constaté avec une certitude entière.

Le cœur est très peu accessible à la palpation ; on constate seulement, et avec difficulté, une impulsion isochrone au premier bruit sourd (correspondant aux pulsations radiales).

Deux jours après l'entrée du malade à l'hôpital, il a été pris pendant la visite de perte de connaissance. Le docteur Weil. chef de clinique, qui se trouvait près de son lit a constaté tout à fait au début de la perte de connaissance quelques convulsions dans la face. Au moment où le profeseur Lépine arrive auprès de lui, il le trouve en apnée, cyanosé ; dès lors. on n'a plus entendu, malgré l'auscultation attentive du cœur, aucun bruit, et il y a eu seulement trois ou quatre grands mouvements respiratoires dans l'intervalle desquels la bouche était grande ouverte. Cyanose de plus en plus prononcée ; quelques convulsions ultimes, causées sans doute par l'asphyxie. Mort au bout de quatre minutes.

A l'autopsie, organes congestionnés ; cerveau mou et congestionné ; trou vertébral un peu étroit, avec une saillie notable de l'apophyse basilaire ayant comprimé et *affaissé* dans leur moitié droite la protubérance et le bulbe. Il en résulte une asymétrie considérable du mésocéphale, bien manifeste sur le moule en plâtre qu'on fit exécuter. Rien dans les autres parties de l'encéphale.

Voici une autre observation en tous points analogue à la précédente, mais dans laquelle cependant on peut relever un fait de plus : c'est une absence complète de menstruation dans la vie de cette femme. L'autopsie révèla une imperméabilité complète des trompes de Fallope, qui étaient réduites à un cordon plein. Donc, *coexistence d'une seconde malformation :*

OBSERVATION XX

M. Boffard, *Pouls lent permanent. Crises épileptiques. Rétrécissement du trou occipital et du canal cervical.* (*In Dauphiné médical*, n° 3, mars 1889.)

A... Félicie, âgée de vingt-sept ans, profession de couturière, entre dans le service du professeur Berger, le 14 juin 1888.

Mère morte d'affection inconnue, à cinquante-sept ans. Père, âgé de soixante ans, rhumatisant, reçu à l'hospice. Un frère en bonne santé, marié, une sœur, mariée, anémique.

La malade aurait été dans son enfance très chétive, elle ne sait spécifier quelles affections elle a eu ; elle ne porte pas de traces apparentes de scrofule. A cinq ou six ans, croûtes dans les cheveux et pédiculi-capitis, dont elle fut débarrassée à l'hôpital. Quelques temps après, elle fut prise d'anasarque dont il n'est pas possible d'éclaircir la cause ; elle souffrait beaucoup ; c'est cette affection qui lui aurait laissé la paralysie des releveurs des paupières, que l'on constate actuellement. Elle garde le lit pendant trois mois. Depuis cette époque, elle n'a jamais eu aucune maladie : elle travail-

lait à la couture ; pas de rhumatisme, pas de battements de cœur, pas de nervosisme.

Cette femme de vingt-sept ans n'a jamais été réglée ; elle n'en a pas été éprouvée et n'a même pas eu l'idée de consulter pour cela. Mariée en 1883, son mari la rouait de coups ; elle resta quinze mois avec lui. Cette homme devait au dire de la malade avoir la syphilis. Au bout d'un mois de mariage, elle eut elle-même des boutons à la vulve : elle ne se souvient pas d'avoir eu dans la suite d'autres accidents.

Au mois de janvier 1887, cette femme se faisant beaucoup d'ennuis, perdit l'appétit, éprouva de violentes douleurs d'estomac ; elle s'affaiblit et fut obligée de cesser son travail ; en même temps, elle ressentait des battements de cœur. Elle entra à l'hôpital à la fin d'avril 1887, accusant, en plus des symptômes précédents, une céphalée intense, ne lui laissant aucun repos, résistant à tous les calmants : elle ne pouvait, à certains moments, reposer sa tête sur l'oreiller. Elle eut, à cette époque, un abcès dans l'oreille gauche.

Elle sortit de l'hôpital peu améliorée ; chez elle, elle tenta de s'asphyxier avec du charbon de bois. Elle fut transportée à l'hôpital, et c'est pendant ce deuxième séjour qu'éclatèrent les premières crises épileptiformes : elles se répétaient trois ou quatre fois par semaine. Au bout de quatre mois, elle demanda sa sortie. Rentrée chez son père, elle continua à prendre des crises fréquentes, ne restant jamais plus de quinze jours sans en souffrir et passant d'autres périodes pendant lesquelles elle en prenait deux ou trois par jour.

La malade est de nouveau rentrée à l'hôpital, pour la troisième fois, le 14 juin 1888, dans le même état.

8 janvier 1889. — Les crises, qui s'étaient d'abord espa-

cées, sont actuellement assez rapprochées, et il n'y a pas de changement notable depuis l'entrée. Les personnes seules de l'entourage ont pu assister aux crises, et voici d'après elles ce qui se passe. La malade pâlit tout à coup et tombe comme une masse, où qu'elle soit, en poussant tantôt un cri unique, tantôt deux ou trois plaintes. La perte de connaissance est absolue. Convulsions cloniques générales des deux côtés à la fois et sans prédominance de l'un ou de l'autre. Ecume abondante à la bouche ; face violacée, contractés, hideuse. Emission, pendant ce temps, de l'urine et des matières fécales. La malade est reportée sur son lit et reste longtemps hébétée. Elle ne se souvient pas du tout de ce qui s'est passé : elle dit sentir avant sa crise une sorte de vent de vapeur qui la traverse. D'autres fois, les crises ne sont pas complètes comme celle que nous venons de décrire : elles consistent en de simples absences, sans chute, ni convulsions ; d'autres fois ce sont des nausées, des lipothymies, des vertiges.

L'examen, au point de vue de la motilité, ne révèle chez cette femme aucune paralysie : elle va et vient, fait quelques travaux manuels. La force musculaire est conservée et égale des deux côtés. Les réflexes rotuliens sont normaux pas de trépidation épileptoïde, pas de contractures : la malade nous dit toutefois ressentir depuis quelque temps des secousses musculaires dans les membres.

Aucun trouble de la sensibilité.

L'intelligence est assez obtuse. Tristesse habituelle. Caractère grincheux, jaloux. Pleure souvent et pour des futilités. Pas de troubles de la parole. Ptosis datant, comme elle nous l'a dit, de la maladie qu'elle fit à l'âge de six ans ; la vue est faible, surtout après les crises ; l'examen ophtalmoscopique

n'a pas été fait. Affaiblissement de l'ouïe. Pas de paralysie faciale.

Le pouls offre une particularité très intéressante : il ne bat que 7 ou 8 au quart, 28 et 30 au plus par minute, le phénomène est absolument constant, et il a été constaté nombre de fois par les chefs de service et par les élèves qui suivent la clinique. Les bruits du cœur sont mal frappés : le premier est très prolongé et coïncide avec la pulsation radiale ; on n'a jamais constaté de rythme couplé, tricouplé, ni d'arythmie, signalés dans des cas analogues par le professeur Tripier. Pas de bruit de souffle. Pas de troubles marqués de la circulation générale.

Pas de toux, rien aux poumons.

Fort peu d'appétit ; la digestion se fait bien ; quelquefois de la diarrhée.

Les urines qui n'ont été examinées qu'une fois, ne contenaient ni sucre ni albumine.

5 février. — Depuis quatre ou cinq jours, la malade se plaint d'une grande faiblesse, bien qu'elle ne prenne pas de crises, elle est dans un état d'hébétude continuelle ; on est obligé de lui donner à manger.

6 février. — Ce matin, on trouve la malade avec de la fièvre ; elle se plaint d'un point de côté à droite : l'auscultation révèle une congestion pulmonaire intense.

Le pouls s'est relevé sous l'influence de l'état fébrile ; il bat actuellement à 48-50 à la minute. Vésicatoires, potions alcooliques.

7 février. — La malade a eu, depuis le milieu de la nuit, une série de crises subintrantes ; elle est morte le matin à 5 heures.

8 février. — *Nécropsie*: Ouverture de la boîte crânienne : parois osseuses très dures et très épaisses, 8 millimètres au moins au niveau du frontal et au niveau de l'occipital. Dure-mère notablement épaissie, fibreuse : groupes de tubercules de Pacchioni de chaque côté du sinus longitudinal supérieur. Arachnoïde et pie-mère faiblement congestionnées, non adhérentes à la substance cérébrale. Aucune tumeur des méninges, pas plus à la base qu'à la convexité.

Le cerveau n'a pas été pesé ; il ne paraît pas petit, consistance normale. Coupes de Pitres et de Flechsig : aucune lésion, aucune tumeur. Pas de lésion du cervelet, ni de la protubérance.

Trou occipital manifestement rétréci dans son axe antéro-postérieur : le rétrécissement se continue et s'accentue au niveau des premières vertèbres cervicales jusqu'à la troisième, la partie supérieure du canal médullaire admet à peine la pulpe du petit doigt : les méninges rachidiennes, à ce niveau, sont épaisses, pas de saillie limitée, rétrécissement uniforme du pourtour de l'orifice. La moelle semble petite, pas de lésion apparente ; elle a été conservée et sera durcie dans l'acide chromique.

Cœur : relativement volumineux. Dilatation du cœur droit : cœur gauche de consistance normale. Pas de surcharge graisseuse. Orifices et valvules absolument intacts, sans la moindre altération.

Poumons gauche : adhérences anciennes, peu solides, droit : fortement congestionné dans toute sa hauteur, crépite à peine ; plusieurs morceaux, taillés dans la base du poumon, tombent au fond de l'eau. Pas trace de tubercules.

Apparence tout à fait normale des reins, qui sont de grosseur moyenne.

Deux ovaires, mais atrophiés. Utérus petit et comme étranglé à l'union du tiers moyen avec le tiers supérieur : une sonde cannelée introduite par le col est arrêtée à ce niveau. Une section sur la sonde fait arriver dans un cul-de-sac ; au-delà, impossible de découvrir une suite au canal, tout le tiers supérieur de l'utérus étant imperforé et constitué par un tissu dense. Pas trace d'ovules ou de corps jaunes dans les ovaires. Trompes de Fallope imperméables et se réduisant à un cordon plein (la menstruation n'a jamais eu lieu).

Dans cette observation, on pourrait songer évidemment à une spécificité acquise, à un pouls lent permanent acquis par conséquent par suite d'une lésion spécifique du faisceau de His. Mais la lésion vertébrale congénitale est si évidente qu'on doit l'incriminer comme cause initiale des accidents.

OBSERVATION XXI

Lépine et Porot. *Pouls lent. Syncopes. Rétrécissement du trou occipital* (*Lyon Médical*, 4 février 1906, p. 231).

Un homme de soixante-et-un an entre dans le service le 23 décembre 1905 pour des vertiges.

Le premier de ces vertiges remontait à trois mois : sans prodromes, un matin, le malade, jardinier de son état, avait été brusquement projeté à terre et avait perdu connaissance pendant quelques minutes ; il se reposa le reste de la journée et pendant quinze jours n'eut pas d'autres accidents ; puis

de semblables ictus, aussi soudains, se reproduisirent à raison de deux par mois.

Cet homme n'avait pas eu de maladie grave, il niait la syphilis et ne buvait qu'un litre de vin par jour ; il ne paraissait pas artéro scléreux, et ne se plaignait en dehors de ses vertiges, que de troubles dyspeptiques et de quelques vomissements.

Rien d'anormal à l'appareil respiratoires ; les urines ne renfermaient pas d'albumine.

Le pouls était lent (*30 à 26 par minute*). A l'auscultation du cœur, on entendait pour chaque pulsation à la radiale deux bruits bien frappés, puis un long silence dans lequel il était impossible de distinguer aucun bruit. On ne pouvait donc dans ce cas se convaincre de l'existence d'un battement du cœur intercalé entre deux pulsations à la radiale (1).

On songeait à essayer l'opothérapie thyroïdienne lorsque trois jours après son entrée le malade, pendant la visite, poussa brusquement deux ou trois cris et perdit connaissance. On accourut, *le pouls n'était plus perceptible* et ne reparut plus, bien que la respiration artificielle ait été longtemps continuée.

A l'autopsie, l'examen des viscères n'a pas montré de lésions graves : les reins étaient un peu scléreux ; le cœur n'était pas très gros et le myocarde était normal à la coupe. Il y avait absence complète de tout état athéromateux de l'aorte. Les vaisseaux du bulbe et de la protubérance, soigneusement examinés, étaient très souples et ne présentaient

---

1. Le professeur Tripier, de Lyon, insiste sur la fréquence dans ce cas du rythme bigéminé du cœur.

aucune altération. *Mais on fut frappé de la gracilité du bulbe et de l'exiguité du trou occipital qu'on avait sous les yeux, dans ce trou infundibuliforme et étroit le doigt pénétrait avec peine.*

Un moulage en plâtre de ce trou occipital a été fait; les dimensions de cet orifice étaient de 30 millimètres dans le diamètre antéro-postérieur et de 24 millimètres en largeur, alors que normalement ces dimensions respectives sont de 35 et 30 millimètres (Testut).

Les dimensions du canal cervical à la partie inférieure du bulbe étaient 14 millimètres en largeur et 11 millimètres dans le sens antéro-postérieur.

Vu l'absence de lésions vasculaires et viscérales, il semble difficile pour les auteurs de ne pas faire jouer un rôle à cette sténose dans la pathogénie des accidents et de ne la regarder que comme une simple coïncidence. Chez le premier malade du professeur Lépine, l'autopsie a montré non un simple rétrécissement du trou occipital, comme dit trop sommairement M. Gallavardin, mais une forte compression de la protubérance et du bulbe. A cette autre objection qu'un rétrécissement paraissant congénital puisse ne donner des signes que dans les dernières années de la vie, le professeur Lépine répond que ce fait cadre bien avec les théories qu'il a toujours professées, à savoir que plusieurs causes morbides sont nécessaires à la production d'une maladie, et qu'il semble peu médical d'admettre que le rétrécissement du trou occipital ne fut ici qu'une

coïncidence fortuite : sans avoir été dans ces deux cas une cause morbide très efficace, cette cause a agi quand d'autres sont venues s'y ajouter, les altérations organiques de la vieillesse, par exemple.

Nous ne saurions prendre parti dans le débat. D'une part, dans toutes ces observations, la fréquence des accidents nerveux serait en faveur d'une dissociation auriculo-ventriculaire. Mais, comment ne pas tenir compte des lésions si nettes révélées à l'autopsie, plus que suffisantes pour produire une bradycardie totale, dont il s'agirait dans tous ces cas de rétrécissement du trou occipital. Cette bradycardie s'est accompagnée d'accidents nerveux ; mais, n'avons-nous pas vu que « les sujets bradycardiques totaux réalisent peut-être plus facilement que d'autres à l'occasion de causes occasionnelles quelconques, cet état d'anémie cérébrale qui, chez certains individus prédisposés, donne facillement naissance aux défaillances et aux lipothymies prolongées » (Gallavardin).

L'examen du faisceau de His ne se pratiquait pas encore au moment où ces observations ont été recueillies. Quoi qu'il en soit, ces faits montrent bien que la méthode graphique, qui permet de se rendre compte du fonctionnement de ce faisceau, est indispensable pour le diagnostic précis d'une bradycardie.

DEUXIÈME PARTIE

DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

CHAPITRE PREMIER

DIAGNOSTIC

Le pouls lent que l'on constate de façon permanente est-il congénital ? D'une façon générale, lorsqu'on n'aura pas à faire à une bradycardie permanente solitaire, il sera prudent de ne la faire remonter que jusqu'au début des crises. Ainsi dans les observations I et II, celles de Morquio, on peut objecter que chez tous les enfants de la famille où des attaques se sont produites, celles-ci ne survinrent qu'à un certain âge, à quatre ans dans tous les cas, fait à noter. Mais, d'autre part, cette série d'attaques syncopales avec bradycardie survenues chez presque tous les enfants de cette même famille paraît encore bien plus douteuse au point de vue de son identification avec le syndrome d'Adams-Stokes.

Il nous faut là encore considérer deux éventualités :

1° Le pouls lent permanent est observé chez un sujet âgé ou adulte. — Si la constatation des crises de bradycardie n'a pas été faite par une observation médicale antérieure ou même par l'entourage du sujet, il est imprudent de conclure à l'origine congénitale de l'affection. L'âge avancé, en effet, est l'âge de la maladie d'Adams-Stokes, et l'on sait que la spécificité en est la cause la plus fréquente ; or, c'est à l'âge adulte ordinairement que celle-ci est contractée. On doit donc conclure dans la majorité de ces cas à une bradycardie acquise, par lésion spécifique du faisceau de His.

Il faut bien se souvenir, aussi que, comme Lian l'a montré récemment, d'après des observations prises dans la littérature médicale, les pouls lents permanents acquis peuvent ne s'accompagner d'aucun accident nerveux, rester « solitaires» et évoluer de façon tout a fait semblable à ceux que nous avons étudiés au chapitre des pouls lents congénitaux « solitaires ».

2° La bradycardie est constatée dans l'enfance ou l'adolescence : Il s'agit bien probablement alors de pouls lent congénital.

Quant au diagnostic de la nature de la bradycardie, il se heurte alors à tout un ensemble de dtfficultés d'ordre général. Tout d'abord, on ne devra pas perdre de vue la possibilité d'une de ces « modifications physiologiques et pathologiques du pouls bien connues chez les enfants, déjà mentionnées par Rilliet et Barthez, étudiées ensuite par Heubner

et Da Costa, mises en évidence récemment par Comby dans un important mémoire au Congrès de Moscou en 1897 (Morquio).

On devra éliminer toute la série des *pseudo-bradycardie rythme bigéminé*, *salternant*, *arythmie perpétuelle*. La pseudo-bradycardie éliminée, la méthode graphique seule encore permettra de dire à quelle variété appartient la bradycardie que l'on observe. L'examen des jugulaires à lui seul est impuissant à révéler l'existence d'une dissociation. *Chez un sujet normal*, en effet, *à l'état physiologique*, *il se produit pour chaque révolution cardiaque deux battements visibles de la jugulaire*, *parfois trois*. On ne pourra donc conclure à une dissociation là où on observera un nombre de battements jugulaires, supérieur à celui des pulsations artérielles, mais seulement la présumer.

En enregistrant simultanément le choc de la pointe et les battements jugulaires, « il est aisé au contraire d'établir *le rapport numérique existant entre les contractions auriculaires et ventriculaires*, qu'il s'agisse de *block auriculo-ventriculaire incomplet* avec intermittences ventriculaires isolées, périodiques, alternantes ou massées (bradycardies irrégulières, allorythmiques, régulières), ou de *block complet avec automatie ventriculaire*, dans laquelle toute relation est rompue entre le rythme des deux cavités ». (Gallavardin).

L'étude de ces méthodes graphiques a été faite en détail dans l'excellente thèse de Birotheau ; on lira

également avec le plus grand profit l'article de Gallavardin sur les nouvelles méthodes de diagnostic des maladies du cœur (*Journal médical français*, 15 mars 1911). Ce que nous donnera avec certitude la simple lecture des tracés pour le sujet qui nous occupe, c'est la reconnaissance de la nature de la bradycardie : dissociation auriculo-ventriculaire avec rythme auriculaire plus fréquent que le rythme des ventricules, ou ralentissement total du cœur, oreillettes et ventricules battant au même rythme ralenti.

Quant aux arguments cliniques, ils ne pourront avoir la même importance, mais permettront jusqu'à un certain point de se rendre compte de la nature de la bradycardie. Si cette dernière s'accompagne d'accidents nerveux, il est fort probable qu'il s'agit de ralentissement du pouls par dissociation auriculo-ventriculaire. Si, par contre, la bradycardie ne s'accompagne d'aucune espèce d'accident on ne peut rien conclure, et la méthode graphique seule peut donner la clef du mécanisme de la bradycardie. Mais il faut bien savoir que la bradycardie totale peut s'accompagner elle aussi d'accidents nerveux, et que parfois une dissociation complète peut ne s'accompagner que d'un ralentissement insignifiant du pouls. Ce fait est prouvé par de nombreuses observations de pouls lents permanents acquis, et il a toutes espèces de raisons pour qu'il en soit ainsi des pouls lents d'origine congénitale.

Pour distinguer une bradycardie avec dissociation d'une bradycardie totale, la méthode graphique reste

encore la méthode de choix, Mais ici, la clinique intervient de façon beaucoup plus sûr que précédemment au moyen de *l'épreuve de l'atropine* : si celle-ci augmente le nombre des pulsations cardiaques en paralysant la dixième paire dans une certaine mesure, il y a beaucoup de chances pour qu'on ait affaire à une bradycardie totale, d'origine extra-cardiaque. A moins qu'il ne s'agisse de faits exceptionnels, comme de dissociations d'origine extra-cardiaque sur lesquelles l'atropine est sans influence, ou de dissociations d'origine toxique.

CHAPITRE II

TRAITEMENT

Le seul fait qu'il s'agit d'une lésion congénitale semble de prime abord exclure toute possibilité de traitement. On se trouve en présence d'une lésion qui a toujours existé, il s'agit souvent d'une malformation, quelquefois d'une perte de substance ; l'organe, l'appareil atteint n'a jamais eu sa structure normale, et, ne pouvant être pathogénique, la thérapeutique doit se borner ici à combattre des symptômes.

Il est des cas cependant où l'on pourrait peut-être rendre d'immenses services aux malades, c'est lorsqu'il s'agit d'hérédo-syphilis, et qu'on peut supposer qu'il n'y a pas section nette du faisceau de His, mais seulement envahissement de ce faisceau ; on pourrait alors espérer une régression de la myocardite interstitielle décrite par Scott et Warthin, ou la fonte d'une production gommeuse intéressant la région hisienne. C'est non seulement dans ces cas, mais dans tous ceux où la cause de la bradycardie reste obscure, qu'il serait surtout permis de suivre les auteurs qui ont proposé de pratiquer systémati-

quement la médication antisyphilitique, même si l'on ne trouve rien dans les antécédents du malade permettant d'incriminer la spécificité, même si la réaction de Wassermann est négative.

Avec cette réserve toutefois que le traitement spécifique peut ne pas toujours être anodin chez les nourrissons, et qu'il sera sage de s'en abstenir lorsqu'on se trouvera en présence d'un pouls lent « solitaire » ne s'accompagnant d'aucune espèce d'accidents. Si on se trouve, au contraire, en présence d'une manifestation quelconque du Stokes-Adams,le traitement s'imposera. Des observations que nous avons rapportées dans ce travail, il ressort que souvent les crises nerveuses apparaissent seulement vers l'âge de deux,quatre ou cinq ans. Le traitement de la bradycardie chez un hérédo-syphilitique devra donc être continué jusqu'à cette époque. On suivra à la lettre les conseils du professeur Fournier : « Si l'hérédo-syphilis peut être efficacement combattue, dit-il, elle a besoin pour cela d'être traitée à la façon de la syphilis acquise, c'est-à-dire d'être traitée par une série de cures,qui,intervenant à étapes diverses de son évolution,réalisent pour elle comme une série de vaccinations et de revaccinations mercurielles. »

On s'adressera au *traitement mixte*, par injections de sels mercuriels solubles et ingestion d'iodure de potassium.

A part ces cas d'origine spécifique, heureusement les plus nombreux, il faut le dire, parce qu'heureusement les plus susceptibles de s'amender par le

traitement, on ne peut guère combattre le pouls lent congénital avec Adams-Stokes que dans ses symptômes. Plus le sujet aura de crises, plus ses cures de repos devront être accentuées. On lui évitera une alimentation trop copieuse, susceptible de fatiguer indirectement le cœur ; on invitera le malade à faire plusieurs repas par jour, mais tous peu abondants. Si on se trouve en présence d'un sujet âgé ou insuffisant rénal, on tiendra compte de l'état du rein ; « la dépuration urinaire des bradycardiques, dit Debove, est très fréquemment insuffisante et son mauvais accomplissement paraît jouer un rôle dans la production des crises syncopales et épileptiformes ».

Dans les bradycardies nerveuses, on emploiera l'atropine, à la dose de un demi-milligramme par périodes de quatre jours (Vaquez) ; la digitale ne sera guère indiquée que dans quelques rares cas d'insuffisance cardiaque avec troubles asystoliques, où elle pourra donner d'heureux effets, à la dose de un demi-milligramme par jour pendant deux ou trois jours, comme l'a montré Vaquez. Encore, faudra-t-il surveiller son action, et ne la manier qu'avec une extrême prudence.

Contre les phénomènes d'ischémie bulbaire, surtout fréquents chez les bradycardiques totaux (Gallavardin), on luttera mécaniquement par le repos au lit. La grande fatigue, les émotions violentes devront être évitées aux sujets à système nerveux prédisposé, produisant facilement une syncope ou une lipothymie prolongée.

Souvent, le traitemen tbromuré faible, mais longtemps prolongé, empêchera les crises convulsives de se produire, ou atténuera les phénomènes d'angoisse comme dans notre observation. C'est au début de l'affection surtout, dans les premiers temps de l'existence, que tous ces moyens thérapeutiques symptomatiques seront précieux ; souvent, en effet, les accidents nerveux graves du pouls lent permanent à ses premières périodes ont tendance à rétrocéder dans la suite.

En somme la thérapeutique pourra tendre à améliorer la maladie ; le seul fait qu'elle est congénitale semble exclure la possibilité d'un traitement curateur,

CONCLUSIONS

Il y a deux grandes formes de pouls lent permanent congénital : l'un relevant d'une *dissociation auriculo-ventriculaire*, l'autre qui est le reflet d'une *bradycardie totale*.

I

Pouls lents congénitaux par dissociation auriculo-ventriculaire

Ils paraissent être les plus fréquents et doivent être scindés en deux groupes, suivant qu'ils s'accompagnent ou non d'accidents nerveux. Les pouls lents permanents congénitaux solitaires sont probablement les plus nombreux.

1° *Symptômes*

A. — *Pouls lents congénitaux solitaires.* — Tantôt contractés dans la première enfance, tantôt dans la seconde enfance ou l'adolescence, ils passent souvent inaperçus. C'est dans cette catégorie qu'on doit ranger les cas longtemps appelés « physiologiques », et qui en réalité, pour être « tolérés », ne relèvent

pas moins des mêmes causes pathologiques que les cas s'accompagnant d'accidents.

B. — *Pouls lents congénitaux avec Stokes-Adams.* — Les accidents nerveux sont ceux que l'on observe dans le pouls lent permanent acquis. Mais, un fait qui semble caractéristique et présente un gros intérêt pronostique, c'est la date tardive de leur apparition, de deux à huit ans comme le montre l'étude des observations.

C. — *Caractères communs aux deux groupes.* — Ils sont mis en évidence par l'étude du cœur, du pouls et des veines.

L'examen du cœur révèle dans certains cas une augmentation de sa matité, dans d'autres la coexistence de souffles ; ces souffles paraissent dus dans la plupart des cas à une malformation cardiaque, qui intéresse le faisceau de His et serait la cause productrice de la bradycardie.

Les *pulsations jugulaires*, pour chaque révolution cardiaque, au lieu de présenter comme chez un sujet sain, deux ou trois battements visibles, en général deux, dépassent ce nombre. Mais la méthode graphique doit contrôler les renseignements fournis par l'examen des veines, les tracés graphiques et électro-cardiographiques donnant les seuls signes vraiment caractéristiques du pouls lent permanent congénital par dissociation.

Comme dans le pouls lent acquis par dissociation, la fréquence des battements ventriculaires

n'est pas influencée par une injection de 1 à 2 milligrammes de sulfate d'atropine.

2° *Pronostic*

Bon pour les bradycardies congénitales « solitaires », le pronostic est mauvais dès qu'il y a des accidents nerveux. Mais, même pour les bradycardies solitaires, il faut faire des réserves ; un régime circulatoire anormal jusque là bien toléré peut cesser de l'être le jour où des perturbations morbides, rendant le système nerveux plus vulnérable « donneront naissance aux défaillances et aux lysothymies prolongées ».

3° *Etiologie*

On doit incriminer une lésion du faisceau de His, et, pour expliquer cette lésion, on ne peut envisager que deux hypothèses : ou bien une myocardite fœtale a intéressé la cloison auriculo-ventriculaire et sectionné, totalement ou partiellement, le faisceau de His, ou bien un arrêt de développement a produit une solution de continuité dans ce faisceau.

Pour solutionner la question de la myocardite fœtale, les autopsies manquent encore à l'heure actuelle. Mais, en faveur de la malformation il existe un argument sérieux : c'est la coexistence avec la bradycardie congénitale d'autres malformations produisant à la fois et la bradycardie et une cardiopathie dite congénitale comme la « maladie bleue ».

II

Pouls lents congénitaux par bradycardie totale

Il est probable que les cas en sont très nombreux, mais les documents font défaut. Un caractère néanmoins paraît ressortir des rares observations que nous possédons : c'est le *caractère héréditaire et familial* de l'affection.

1° *Symptômes*

Le plus souvent, les accidents nerveux font défaut, ou, s'ils existent, ils n'ont jamais la brusquerie, la soudaineté et surtout la gravité de ceux qu'on observe dans le Stokes-Adams (Gallavardin).

La *lenteur du pouls* semble moins marquée que dans la dissociation et les variations en paraissent plus faciles. Mais les faits sont trop peu nombreux pour qu'on puisse regarder ce caractère comme constant. L'épreuve de l'atropine se montre positive.

2° *Étiologie*

Elle est plus obscure encore que celle de la bradycardie congénitale par dissociation. L'*origine nerveuse* est d'autant plus probable que dans notre seul cas observé il y avait des variations assez marquées du pouls. Mais, il est impossible de préciser où siège cette lésion nerveuse. Il se produit proba-

blement une excitation du noyau bulbaire de la dixième paire, ou du pneumo-gastrique lui-même en un point quelconque de son trajet ; ou bien, il y a des troubles des cellules ganglionnaires cardiaques.

3° *Évolution*

Si les bradycardies totales sont bien pathologiques, et non pas « physiologiques » comme on le disait autrefois, on peut dire cependant qu'elles sont en général bien « tolérées » pendant la majeure partie de l'existence, et que les sujets qui en sont atteints vivent souvent très vieux.

Néanmoins, le danger peut venir de l'ischémie bulbaire, entraînant les longues lipothymies avec toutes leurs conséquences.

III

Diagnostic différentiel

I. — Cliniquement, on peut présumer une dissociation chaque fois qu'on observe des accidents nerveux brusques, comme le vertige, la syncope, une crise épileptiforme ou apoplectiforme ; de même si à chaque révolution cardiaque, il se produit plus de deux ou trois soulèvements jugulaires, ou si ces soulèvements se produisent suivant un rythme tout à fait irrégulier.

Mais, l'étude des deux observations XIII et XIV nous a montré que quelques cas de pouls lents per-

manents congénitaux par dissociation, mais solitaires, présentent de grandes analogies cliniques avec le pouls lent congénital par bradycardie totale.

Dans ces cas, les méthodes graphique et électrocardiographique seules pourront indiquer la nature de la bradycardie.

II. — Pour qu'une bradycardie puisse être regardée comme congénitale, elle devra avoir été observée dès le jeune âge. Dans les cas où il y aura des crises, il sera prudent d'une façon générale, de ne faire remonter la bradycardie que jusqu'au début de ces crises.

IV

Traitement

I. — Dire lésion congénitale, c'est dire lésion définitivement constituée, et, par conséquent, irréductible lorsqu'il s'agit de malformation ou de perte de substance.

II. — Il faut faire une exception pour les lésions partielles qui relèvent de la spécificité, et sur lesquelles peut agir le traitement.

III. — Dans tous les autres cas, on ne pourra faire qu'une thérapeutique symptomatique, cherchant à améliorer l'état du malade, mais ne pouvant prétendre à le guérir.

BIBLIOGRAPHIE

Pour la bibliographie complète du pouls lent permanent, nous renvoyons aux excellentes thèses d'Esmein (Paris 1908), de Dumas (Lyon 1909), de Birotheau (Paris 1911), et surtout à la dissertation doctorale de Van den Heuvel (Groningue, 1908); l'auteur de ce dernier travail cite 269 articles et publications parues depuis Adams jusqu'en 1908.

Nous ne rapportons ici, avec la bibliographie récente intéressant la question, que les articles nous ayant paru devoir éclairer quelque peu le chapitre encore tout entier à l'étude de la bradycardie d'origine congénitale.

Archives des maladies du cœur, des vaisseaux et du sang. Paris, éd., J.-B. Baillière, 1909-1910-1911-1912.

Barié. — Traité des maladies du cœur. Paris, 1912, éd.

Birotheau. — Thèse de Paris, 1911.

Boffard. — Pouls lent permanent. Crises épileptiques. Rétrécissement du trou occipital et du canal cervical (In Dauphiné médical, n° 3, mars 1889).

Brissaud. — Maladies du système nerveux, 1889.

Charcot. — Maladies du système nerveux, t. II, 1877.

Debove. — Étude physio-pathologique d'un cas de pouls lent permanent (Gazette des Hôpitaux de Paris, 1910, p. 693-696. Presse médicale, juillet 1904. Gazette des Hôpitaux, 1905).

Debove, Gingeot et Comby. — Soc. méd. des Hôpitaux, 1888.

Delalande. — Thèse de Paris, 1891-1892.

Dumas. — Bradycardies et faisceau de His. Thèse de Lyon, 1909.

Erlanger. — Further studies on the physiologie of heart-block in mammals Heart. London, 1910 (Journal of exp. Med., vol. II et VII. — Centralblatt. für Physiologie, 1905. — Americ. Journal of Physiol., vol. XIII et XIX).

Esmein (Ch.). — Pouls lent paroxystique par gomme du faisceau de His. Th. de 1908, p. 124. — Un cas de bradycardie durable, avec accidents syncopaux d'origine pneumogastrique. Soc. méd. des hôp., 24 juin 1910. — Les arythmies cardiaques, leur étude clinique et leur portée pratique (Journal médical français, 15 mars 1911).

Foy. — Le Pouls lent (Revue générale, in Progrès médical, nos 35 et 36, août et septembre 1909. Thèse de Paris, 1908).

Fournier (Ed.). — Thèse de Paris, 1898.

Fulton, Judson et Norris (W.). — Congenital heart-block occuring in a father and two Children, one an infant (In American Journal, of the Medical Sciences, 1910, vol II, p. 339).

Gallavardin. — Rapport au Congrès français de médecine. Des bradycardies, Paris, 1910. — De quelques nouvelles méthodes de diagnostic des maladies du cœur. Phlébographie. — Œsophago-cardiographie. — Electro-cardiographie (In Journal médical français, 15 mars 1911). — Bradycardie physiologique totale familiale. In Lyon médical, 10 décembre 1911 (Communication à la Société médicale des hôpitaux de Lyon, le 28 novembre 1911).

Gill (J.-M.). — A case of Congenital heart-block (the Australasian medical Gazette, 20 juin 1911, Sydney).

Halterton. — Medic. chirurgie, Trans., t. XXIV· Londres, 1841.

His. — Arb. aus der med. Klin zu Leipzig, 1893. Wien. méd. Blætter, n° 44, 1894. Congrès intern. de Physiologie de Lausanne. Centralblatt für Physiologie, vol. IX, p. 469. Deutsches archives f. klinische medizin, 1899.

Huchard. — Société de thérapeutique, 1889. (Bulletin médical 1890. Maladies du cœur et de l'aorte, 1893. Journal des Praticiens, 1895. Archives de médecine, septembre, 1895).

Huchard et Bergouignan. — Journal des Praticiens, 1906.

Hume Turnbulf. — Des effets de la digitale sur le cœur humain Britannia med Journal, 19 nov. 1910.

Jacquier. — Thèse de Paris, 1905. (Contribution à l'étude du pouls lent permanent).

Keith et Mackenzie. — Recent researches on the anatomy of the heart. Lancet, Lond., 1910, i, 101-103.

Keith et Miller (Ch.). — Lancet. 24 nov. 1909. 11 Aug., 1906.

Lépine (R.). — Lyon médical, 1889. Pouls lent, syncopes, rétrécissement du trou occipital, Lyon médical, 4 février 1906, p. 231. Semaine médicale, 1907. Sur la coexistence d'un rétrécissement du trou occipital et du syndrome d'Adams-Stokes. Soc. méd. hôp. de Lyon, et Lyon médical, 18 décembre 1910.

Lian (C.). — Du pouls lent permanent par dissociation et sans accidents nerveux à aucune période de son évolution (pouls lent permanent solitaire). In Progrès médical, 11 novembre 1911, p. 547-552. Etude graphique et clinique du pouls veineux jugulaire dit physiologique (avec figures). Soc. de physiologie et de pathol. générales, t. XIV, n° 1, janvier 1912.

Lian (C.) et Lyon-Caen (L.). — Du pouls lent ictérique et de la bradycardie totale. (Soc. méd. hop., 7 juillet 1911). — De la physiologie pathologique du pouls lent ictérique, (Archives des maladies du cœur, janvier 1912, p. 1-15).

Lian (C.) et Birotheau. — Un cas de pouls lent congénital par dissociation. In thèse de Birotheau, Paris, 1911.

Mackenzie. — Diseases of the heart, 1 vol. (traduction française)

Malassez. — Bulletin de la Société de biologie, 5 juin 1875.

Mesnager, — Thèse de Paris, 1907.

Mollard, Dumas et Rebattu. — Archives des maladies du cœur, mai 1911.

Morquio. — Sur une maladie infantile et familiale caractérisée par des modifications permanentes du pouls, des attaques syncopales et épileptiformes et la mort subite (In Archives de médecine des enfants, n° 8, août 1901).

Moussous. — Maladies congénitales du cœur, (Encyclopédie Léauté, 1895). — La pratique des maladies des enfants, t, IV, p. 126, édit. Baillière, 1911.

Petit André. — In traité de médecine de Bouchard et Brissaud, t. VIII, p. 406.

Potain. — Bulletin médical, 1887.

Renault (Jules), Lian et Martingay. — Le pouls lent permanent par dissociation auriculo-ventriculaire complète,

sans accidents nerveux (Bulletin de la soc. méd. des hôpitaux de Paris, 1908, p. 667).

Rendu. — Société des sciences médicales de Lyon 1877, et in thèse de Truffet Lyon 1881. — Société méd. hôpitaux, 1895.

Rénon. — Syndrome de Adams-Stokes chez un syphilitique traité et amélioré par le traitement (Bulletin soc. méd. hopitaux, 1908, p. 667).

Scott et A. Warthin. — Syphilis congénitale du cœur. Amér. Journal of the méd. sciences, mars 1911.

Stanley Kent. — Journ. of Physiol. vol. XIV, p. 43.

Stoesk. — Dublin Quarterly Journal of med. Sc. 1846. Maladies du cœur et de l'aorte (traduction française, Senac).

Taussig. — A case of complete heartblock possibly congenital. Weckly bulletin of the Saint Louis Medical Society, 1910, p. 279.

Tawara. — Das Reizleitungssystem des Saugetierherzens, 1 vol. Iéna, 1906.

Thiroloix et Jacquier. — In thèse de Jacquier, Paris, 1910.

Tripier. — Revue de médecine, 1902. Déviations du rythme cardiaque associées à l'épilepsie et à la syncope. Revue de médecine, 1883, III, p. 1001, 1884, IV, p. 79-231-944, 1885, p. 43.

Truffet. — Thèse de Lyon, 1881.

Van den Heuvel. — Die Zickte van Stokes-Adams en cen Geval aangeboren Hart-block; la maladie de Stokes-Adams et un cas de blocage congénital (Dissertation doctorale de l'université de Groningue, 1908).

Vaquez. — Les Arythmies, 1 vol. Paris 1910.

Vaquez, Clerc et Esmein. — Etude physiologique d'un cas de pouls lent permanent à l'aide des divers procédés d'inscription. (Bulletin Soc. med. hôp. 23 déc. 1909, p. 802).

Vaquez et Esmein. — Presse médicale, 26 janvier 1907. Soc. méd. hôp. 25 janvier 1907, (Bulletin soc. méd. hôp. 27 nov. 1908, p. 659).

Vaquez. — Soc. méd. hôp., 26 juillet 1907 ; Presse médicale, 14 février 1903 ; Tribune médicale, 10 août 1907.

Vigouroux. — Gazette des hôpitaux, 1876, n° 79.

Volhard. — Ueber die Bezichungen des Adams-Stokes'schen Symptomenkomplexes zum Herz block, in Deutsche Archives f. Klin. Médiz., 1909, p. 348.

WENCKEBACK. — Des effets de la digitale sur le cœur humain. Congrès de la Brit. Med. Assoc. Sect. de pharm. et thérap. in British. med. Journal, 19 nov. 1910.

YANOWSKI. — Importance du tracé cardio-œsophagien pour le diagnostic précis de la maladie de Adams-Stokes, avec remarques sur la bradycardie. Vrac. Gaz. Saint-Péters., 1908.

Vu : le Président de thèse,

TEISSIER

Vu : le Doyen,

LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

L. LIARD

TABLE DES MATIÈRES

Pages

AVANT-PROPOS ET HISTORIQUE 9

PREMIÈRE PARTIE

FORMES CLINIQUES DU POULS LENT PERMANENT CONGÉNITAL 13

CHAPITRE PREMIER. — *Pouls lent congénital par dissociation auriculo-ventriculaire* 16

A. — Pouls lent permanent avec syndrome de Adams-Stokes 25

B. — Pouls lent permanent solitaire 43

C. — Symptomatologie du pouls lent congénital par dissociation 52

D. — Évolution et pronostic du pouls lent congénital par dissociation 60

E. — Étiologie du pouls lent congénital par dissociation 63

CHAPITRE II. — *Pouls lent permanent congénital par bradycardie totale* 75

A. — Symptomatologie 86

B. — Évolution et pronostic 87

C. — Étiologie et pathogénie 88

DEUXIÈME PARTIE

Diagnostic et traitement

Chapitre premier. — *Diagnostic* 103
Chapitre II. — *Traitement* 108

Conclusions 113
Bibliographie 119

Imp. de la Librairie J. Rousset, 1, rue Casimir-Delavigne, Paris — 1476-12